

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1964

THÈSE

N°

395

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Jean-Pierre ROUCHY

né le 6 février 1937 à Paris

Interne des Quinze-Vingts

Présentée et soutenue publiquement le

1964

LES TROUBLES CONGENITAUX

DE

LA MOTILITE OCULAIRE

Président :

Monsieur G. OFFRET ,

Professeur

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1964

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Jean-Pierre ROUCHY

né le 6 février 1937 à Paris

Interne des Quinze-Vingts

Présentée et soutenue publiquement le

LES TROUBLES CONGENITAUX

DE

LA MOTILITE OCULAIRE

Président :

Monsieur G. OFFRET ,

Professeur

EDITIONS A.G.E.M.P. - 8 RUE DANTE - PARIS V°



1-1-1964

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulouquet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN Gaston CORDIER

1^{er} ASSESSEUR Daniel BARGETON
2^e ASSESSEUR Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

MM.

Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	SCHAPIRA (G.)
Biologie médicale	CHAILLEY-BERT (P.)
Cancérologie médicale et sociale	FAUVERT (R.)
Embryologie	BERNARD (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	TUCHMANN (H.)
Histologie	JOANNON (P.)
Hygiène et médecine préventive	GIROUD (A.)
Médecine du Travail	BOYER (J.)
Médecine légale	DESOILLE (H.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	DEROBERT (L.)
Parasitologie	FASQUELLE (R.)
Pathologie chirurgicale	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie exotique	LAURENCE (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	N...
Pathologie médicale	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie respiratoire	N...
Pathologie et thérapeutique générales	TURIAF (J.)
Pharmacologie	BOUDIN (G.)
Physiologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie et pathologie obstétricale	BINET (L.)
Physique médicale	BARGETON (D.)
Radiologie médicale	LEPAGE (F.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	DOGNON (A.)
Thérapeutique	DJOURNO (A.)
Thérapeutique appliquée	DESGREZ (H.)
	CAUCHOIX (J.)
	CONTE (M.)
	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	DESGREZ (P.)
Biologie médicale	POLONOVSKI (J.)
Hygiène et médecine préventive	BOURLIÈRE (F.)
Pharmacologie	DEPARIS (M.)
Physiologie	LÉVY (M ^{lle} J.)
Physique médicale	PARROT (J.)
	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIÉ (P.)
Cliniques chirurgicales.	Beaujon
	Cochin
	Cochin
	Hôtel-Dieu
	Pitié
	Saint-Antoine
	Salpêtrière
	Tenon
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART d'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Boucicaut
	Broussais
	Cochin
	Cochin
	Hôtel-Dieu
	Lariboisière
	Pitié
	Saint-Antoine
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DEROT (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	DAVID (M.)
Cliniques obstétricales	GARCIN (R.)
	Baudelocque
	Foch (Suresnes)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	LACOMME (M.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	MERGER (R.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	VARANGOT (J.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	RENARD (G.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	AUBRY (M.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)	LELONG (M.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MARIE (J.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	BERNARD (E.)
Clinique stomatologique (Pitié)	MICHAUX (L.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	COSTE (F.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	DECHAUME (M.)
Clinique toxicologique	ROUX (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique	LEMAIRE (A.)
Séméiologie médicale	GAULTIER (M.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	PADOVANI (P.)
Clinique urologique (Necker)	DOMART (A.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	POILLEUX (F.)
	COUVELAIRE (R.)
	TURPIN (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	{	BOUR (H.)
		LHERMITTE (F.)
		PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.		MM.
Anatomie	CABROL (G.) COUINAUD (G.) GILLOT (C.) OLIVIER (G.) pr. s. ch. GAUTHIER-VILLARS (Mme P.) pr. s. ch.	Orthopédie	JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Anatomie pathologique	ABELANET (R.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.), m. conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)	Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURC'H (G.) BARBIER (P.) pr. s. ch.	Parasitologie	GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.) BAULIEU EL. m. conf. BOURILLON (R.)	Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CERBONNET (G.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GARBAÏ (M.) GARNIER (H.) (Cl. de) GAUDART-D'ALLAINES GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LOYGUE (J.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.) PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GOMNARD (P.) KRUM (J.) JEROME (H.)	Pathologie exotique	SCHEIDER (J.)
Biologie appliquée à l'Éducation Physique et aux Sports	PLAS (F.)	Pathologie expérimentale	BENHAMOU (J.-P.) BERTHAUX (P.) BOIVIN (P.) CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LÉPER (J.) Pr. s. ch. MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) RICHEZ (G.) AUSSANNAIRE (M.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CATINAT (J.) CHRÉTIEN (J.) COBLENTZ (B.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) ÉTIENNE (J.-P.) FREZAL (J.) FRITEL (D.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAROCHÉ (Cl.) LESOBRE (R.) LEVEQUE (B.) MACREZ (C.) MOREAU (L.) NICK (J.) ROYER (P.) TOURNEUR (R.) WOLFROMM (R.)
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)		
Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.)		
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)		
Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)		
Histologie	COUJARD (R.), pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)		
Hydrologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)		
Hygiène	BOYER (J.) pr. s. ch. BLANCHER (G.) CORRE-HURST (Mme L.) SAPIN-JALOUSTRÉ (H.)		
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) Pr. s. ch. DUPONT (V.)	Pathologie médicale	LAFOURCADE (J.) LEPERCQ (G.) MANDE (R.) MOZZICCONAGGI (P.) POLONOVSKI (G.) ROSSIER (A.) VIALATTE (J.)
Médecine légale	FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)		
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)		
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)		
Neurologie	LAPRESLE (J.) GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (G.) THOYER-ROZAT (J.) BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) SARAUX (H.)		
Obstétrique			
Ophthalmologie			

	MM.		MM.
Pharmacologie	{ BOISSIER (J.) LECHAT (P.) BARRES (G.) DEJOURS (P.) pr. s. ch.	Psychiatrie	PICHOT (P.)
Physiologie	{ DURAND (J.) GIRARD m. conf. HUGELIN (A.) SCHERRER (J.) CHANTEUR (J.) GOUGEROT (L.), m. conf. pr. s. ch.	Psychiatrie infantile	{ DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.)
Physique médicale	{ GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PELLERIN (P.) ROUCAYROL (J.-Cl) TUBIANA (M.) m. conf.	Rhumatologie	DELBARRE (F.) pr. s. ch.
Pneumo phtisiologie	{ KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)	Stomatologie	{ CERNEA (P.) CHAPUT (M ^{me} A.) m. c. agr. GRELLET (M.)
		Thérapeutique	{ CHASSAGNE (P.) MARCHE (J.)
		Urologie	{ AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.		MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)	Clinique ophtalmologique	{ DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique chirurgicale	VERNE (J.-M.)	Clinique pédiatrique et pué- riculture	LAPLANE (R.)
Clinique médicale	{ PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)	Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique obstétricale	{ GRASSET (J.) MAYER (M.)	Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE { BOLTANSKI (E.) LAUNAY (G.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaire principal	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque	{ M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)
Bibl'othécaire	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlle LAURENT (H.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mon Père,

le Docteur René ROUCHY

Professeur de Clinique Obstétricale
Directeur de l'Ecole de Médecine et de Pharmacie
d'Angers.

qui reste toujours pour moi le
premier Maître.

En témoignage de ma profonde
admiration et affection.

A ma Mère

En témoignage de ma profonde affection.

A ma Grand'mère

Madame J. ROUCHY

A ma Femme

A ma Soeur

A ma Tante

Madame A. MEARY

qu'elle veuille accepter toute mon affectueuse
gratitude.

A mes Cousins

Monsieur et Madame P. DELETRAZ

Monsieur et Madame J. MEARY

Monsieur le Professeur agrégé R. MEARY et
Madame MEARY.

en témoignage de reconnaissance pour tout ce
que je leur dois.

A ma Belle Famille

Madame L. GUERLET

en témoignage de ma respectueuse gratitude et
affection.

Madame J. P. NICOLAS

Monsieur le Docteur J. P. NICOLAS

A tous les Miens

A mes Amis.

A mon Maître et Président de Thèse,

Monsieur le Professeur G. OFFRET

qui a bien voulu me faire l'honneur
de présider cette thèse.

En témoignage de ma profonde reconnaissance.

A Madame le Docteur GODDE

Ophtalmologiste des Quinze-Vingts

qui m'a inspiré le sujet de ce travail.
Cette année passée dans son service
restera pour moi un des meilleurs
souvenirs de mes études ophtalmolo-
giques.

Qu'elle soit assurée de ma fidèle re-
connaissance et de mon respectueux
attachement.

A mon Maître,

Monsieur le Professeur Agrégé P. BREGEAT

En témoignage de reconnaissance pour
les enseignements qu'il nous a prodigés tant à la Faculté qu'à l'Hôpital
Saint-Louis.

Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage de ma profonde admiration.

A Monsieur le Docteur L. GUILLAUMAT

Ophtalmologiste des Quinze-Vingts

qui a suscité ma vocation ophtalmologique et m'a témoigné la plus amicale
bienveillance.

En témoignage de ma profonde gratitude et respectueuse admiration.

EXTERNAT DES HOPITAUX DE PARIS :

Monsieur le Professeur PETIT-DUTAILLIS
Monsieur le Professeur Agrégé PERTUISET
Monsieur le Professeur M. DAVID
Monsieur le Professeur G. BOUDIN
Monsieur le Docteur P. BLANCHON
Monsieur le Professeur J. HAMBURGER
Monsieur le Professeur M. LAMY
Monsieur le Docteur L. POLLIOT
Monsieur le Professeur Agrégé P. BREGEAT

CENTRE NATIONAL D'OPHTALMOLOGIE DES QUINZE VINGTS

INTERNAT :

1963-1964 - Madame le Docteur GODDE - JOLLY

INTRODUCTION

A propos de 17 observations recueillies dans le service de Madame le Docteur GODDE (Centre Nationale d'Ophtalmologie des Quinze-Vingts), nous nous sommes efforcés de résumer les connaissances classiques concernant les troubles congénitaux de la motilité oculaire à l'exclusion des considérations thérapeutiques.

Les tentatives de classification de ces troubles congénitaux ont été nombreuses. Toutes sont plus ou moins artificielles, mais permettent de mieux clarifier leur étude.

P. DANIS a tenté de classer les anomalies congénitales des mouvements horizontaux des globes en :

- a - paralysies du regard horizontal avec intégrité de la convergence,
- b - déficiences simples de l'abduction,
- c - déficiences simples de l'adduction,
- d - déficiences congénitales de l'abduction avec rétraction du globe (syndrome de Duane).

Toutes ces formes peuvent être uni- ou bilatérales.

DUKE-ELDER admet trois grandes catégories :

- 1 - L'ophtalmoplégie externe où il existe des paralysies étendues des muscles extra-oculaires.

Cette ophtalmoplégie est rarement complète.

L'ophtalmoplégie totale intéressant à la fois la musculature intrinsèque et la musculature extrinsèque est très rare.

- 2 - Les anomalies de certains muscles ou de certains groupes musculaires de telle sorte que la motilité horizontale ou verticale soit perturbée.
- 3 - Enfin des anomalies irrégulières, mixtes, permettant de situer diverses formes cliniques.

Enfin, il faut citer les exposés de SCOBEE qui mettent en évidence les différents facteurs anatomiques possibles.

Mis à part certaines descriptions anatomiques de SCOBEE, toutes ces notions et classifications s'avèrent être purement cliniques.

Nous nous sommes donc efforcés d'envisager les caractères anatomiques, étiologiques et électriques (électromyographie) qui permettent de mieux comprendre ces troubles congénitaux de la motilité.

Nous envisagerons rapidement :

- les syncinésies anormales congénitales,
- le phénomène cyclique du nerf moteur oculaire commun et l'ophtalmoplégie externe progressive congénitale,

pour nous attacher beaucoup plus :

- au syndrome congénital de rétraction du globe,
- à la paralysie bilatérale congénitale des latéro-verseurs et du facial.
- aux fibroses congénitales généralisées ou partielles des muscles extra-oculaires.
- aux aspects cliniques divers de la motilité horizontale
- et enfin aux anomalies des mouvements de la cycloverticalité.

Les observations seront présentées en regard des chapitres auxquels elles appartiennent.

Enfin, dans un développement final nous verrons les conclusions que l'on peut tirer de ce travail.

Pour mener à bien cette étude des troubles congénitaux de la motilité oculaire, il faut considérer que de tels troubles peuvent être envisagés sous divers aspects :

- symptomatologiques d'une part,
- étiologiques d'autre part.

Il est certain qu'une même étiologie peut entraîner des symptômes différents, de même une symptomatologie semblable peut relever d'une cause variable.

Néanmoins, il sera commode de grouper ces aspects symptomatologiques en syndrome, chaque fois que cela est possible.

Ces troubles oculaires congénitaux doivent bénéficier d'une étude complète et rigoureuse.

Ainsi, on précisera : la date exacte à laquelle la mère a constaté les anomalies oculaires.

Les antécédents personnels de la mère, de l'enfant et de la famille.

L'étude clinique ophtalmologique sera complète.

On s'aidera utilement de schémas montrant la position des globes lors des différents mouvements.

L'examen clinique général de l'enfant ne sera pas négligé, une malformation associée n'étant souvent pas signalée spontanément.

Des examens de laboratoire seront demandés. En fait, leurs résultats n'amènent qu'exceptionnellement des arguments en faveur d'une étiologie possible.

Enfin, certains examens particuliers vont fournir de précieux renseignements :

- 1 - Le test de duction forcée à la pince fait sous anesthésie générale avant l'intervention permet d'étudier parfaitement les mouvements passifs du globe et de présumer des lésions que l'intervention va retrouver.
- 2 - L'intervention chirurgicale en elle-même doit être bien conduite. L'incision devra être suffisante pour donner un jour satisfaisant.

On notera la distance entre l'insertion du muscle et le limbe, la largeur de cette insertion, la force, la texture apparentes du muscle, l'aspect de la gaine, le caractère physiologique ou non des ailerons et a fortiori l'existence ou non de faisceaux aberrants en poussant à l'aide d'un crochet l'exploration assez postérieure. Enfin, des malformations patentes pourront parfois être notées.

- 3 - L'examen anatomo-pathologique sera dans certains cas d'un grand intérêt pour la précision du diagnostic. La biopsie sera faite de préférence à distance du tendon d'insertion.
- 4 - Enfin, en évoquant tous ces examens particuliers nous ne saurions laisser de côté l'électromyographie. L'examen électrique du muscle peut apporter des renseignements. Malheureusement, cette méthode ne peut être appliquée chez le jeune enfant parce qu'elle ne peut être faite sous anesthésie générale.

Néanmoins , dans les cas où elle a pu être pratiquée, celle-ci donne des renseignements importants éclairant mieux la physiopathologie de certains syndromes et pouvant même avoir une valeur d'indication opératoire (exemple du syndrome de la gaine de Brown).

Le caractère des tracés va permettre de dire si la paralysie est causée par une affection du muscle lui-même (myopathie) ou par un trouble neurologique.

- II -

SYNDROMES RARES

- SYNCINESIES ANORMALES CONGENITALES
- MOUVEMENTS OCULAIRES PERVERTIS .

Ces anomalies sont exceptionnelles. Dans les syncinésies anormales congénitales nous étudierons tout d'abord :

I - LE PHENOMENE DE MARCUS GUNN

II - LES SYNCINESIES OCULO-FACIALES

III - LE PHENOMENE CYCLIQUE DU III

IV - LES MOUVEMENTS PERVERTIS (DUKE-ELDER) sont à rapprocher de cette étude.

oOo

LE PHENOMENE DE MARCUS GUNN

Il s'agit d'une syncinésie existant dès la naissance. Elle est unilatérale.

La mère peut déjà noter cette syncinésie lors des mouvements de succion de l'enfant. En fait, l'ophtalmologiste n'est souvent consulté que plus tard.

Il existe au repos un ptosis unilatéral léger, congénital, de la paupière supérieure. L'ouverture de la mâchoire ou des mouvements de **diduction** vont provoquer l'élévation de la paupière atteinte. Ceci est particulièrement net quand le patient parle et mange. Ce mouvement de la paupière supérieure ne se maintient pas si la bouche reste ouverte.

L'examen ophtalmologique montre qu'il existe souvent des paralysies associées des muscles oculaires.

LUTZ constate chez un de ses patients l'association d'un phénomène de Marcus Gunn droit à une paralysie du grand oblique droit. COOPER, WALSH signalent également des paralysies associées. WALSH présente par ailleurs une curieuse observation. Il s'agit d'un cas atypique où le phénomène de Marcus Gunn était provoqué chez un jeune garçon atteint d'un ptosis congénital unilatéral, par la stimulation des neuvième, dixième, onzième et douzième paires crâniennes. Par contre, la stimulation de la cinquième ou septième paire n'entraîne aucun effet.

Enfin citons des exceptionnels cas familiaux (FALLS, KRUSE et GOTTERMAN : 3 cas dans 2 générations d'une famille).

La véritable étiologie de cette syncinésie reste inconnue. On admet l'existence d'une connexion pathologique entre le III et le trijumeau. Il n'a pas été possible jusqu'à maintenant de préciser le siège de l'anomalie. COOPER pense que la lésion est nucléaire ou

très proche, du fait de l'existence fréquente de cas où il existe une paralysie associée d'un ou de plusieurs muscles.

Il existe un syndrome inversé de Marcus Gunn mais dans les rares observations de la littérature (MARIN-AMAT, BENOIT WALSH) il n'est pas décrit de trouble de la motilité oculaire.

oOo

SYNCINESIES FACIO-OCULAIRES

- 1 - FRIEDENWALD, FUCHS, BIELCHOWSKY rapportent des cas où une élévation spasmodique de la paupière du côté où le droit interne se contracte.

La paupière de l'oeil adducteur peut donc se lever lorsque l'oeil est en convergence.

Un cas familial est décrit.

Un abaissement de la paupière, voire une bilatéralité du phénomène sont parfois rencontrés.

- 2 - On connaît de même une syncinésie particulière chez des patients atteints de paralysies congénitales du nerf moteur oculaire externe. Lors des tentatives d'abduction il se produit une rétraction paradoxale de la paupière supérieure.
- 3 - On décrit une élévation de la paupière supérieure alors que les globes oculaires s'abaissent. Dans de tels cas des paralysies oculaires existent souvent. Une hérédité est parfois constatée.
- 4 - SCHWARTZ (1962) rapporte l'observation de 2 malades dont la contraction d'un muscle temporal produit une adduction d'un oeil. Il n'existe pas de paralysie faciale dans les antécédents ni d'atteinte des nerfs oculo-moteurs.

PHENOMENE CYCLIQUE DU NERF MOTEUR OCULAIRE COMMUN OU SYNDROME D'AXENFELD ET SCHURENBERG (1901).

Ce syndrome consiste en un spasme suivi d'un relâchement paralytique du sphincter pupillaire et des muscles innervés par le III. Il s'agit là d'un syndrome très rare.

Le caractère congénital de l'affection se retrouve dans plus de la moitié des observations.

La symptomatologie est la suivante :

Sur un oeil présentant des signes apparents d'une paralysie totale du III, va se manifester sur un rythme régulier un ensemble de contractions intéressant les muscles innervés par le III :

- la paupière ptosique se relève de façon très exagérée,
- le globe passe de l'abduction en adduction,
- la pupille de mydriase en myosis, à la paralysie accommodative succède le spasme d'accommodation.

Ainsi ces deux phases se succèdent sans arrêt. Le cycle dure environ 20 secondes et persistera toute la vie.

L'affection est toujours unilatérale et l'oeil atteint est très souvent le siège d'un astigmatisme ou d'une amblyopie. Cette maladie peut n'apparaître que dans les premières années de la vie. Certains cas seraient héréditaires et familiaux.

La pathogénie est mystérieuse. Tout se passe comme si le centre se trouvait libéré de ses influx habituels et devenait soumis à des influx provenant de centres voisins (par exemple centre respiratoire ou vasomoteur) dont le fonctionnement physiologique est normalement cyclique. Peut-être s'agit-il d'un trouble chronaxique.

Il n'existe pas dans la littérature d'examen anatomo-pathologique. A noter cependant que LOEWENSTEIN et GIVNER (1942) ont

observé ce syndrome associé à des troubles de type choréïque dans le membre supérieur du côté opposé ce qui dans ce cas ferait penser à une lésion du corps strié.

BEHR suggère une aplasie congénitale du tractus cortico-nucléaire , BIELCHOWSKY des variations dans l'apport sanguin au noyau, HICKS et HOSFORD une dégénérescence du noyau et du III avec persistance de quelques cellules dans la partie postérieure.

Un syndrome analogue peut exister pour les quatrième et sixième paires crâniennes.

oOo

MOUVEMENTS OCULAIRES PERVERTIS

Ainsi appelés par DUKE-ELDER, ce sont des cas exceptionnels où il existe une ophtalmoplégie partielle dans laquelle les essais faits pour mouvoir les globes oculaires dans une direction donnée sont rendus impossibles par l'existence d'une paralysie, mais dans laquelle ces mêmes essais vont engendrer un mouvement dans une autre direction où cela est possible.

LAWFORD, BARANY et BIELCHOWSKY citent chacun l'exemple de l'action synchronisée des deux muscles droits externes qui produit une divergence : ceci arrive quand il existe une paralysie de l'adduction, le stimulus destiné au droit interne engendre une contraction du droit externe. Le phénomène inverse est également décrit.

Dans de tels cas on est en mesure de supposer qu'il s'agit d'une lésion centrale située dans la région de la troisième et de la sixième paire.

WERNER (1904) rapporte un cas de paralysie complète du III d'un oeil avec une paralysie partielle du globe opposé : un essai de regard en bas du second oeil s'accompagne d'un important mouvement d'abduction de l'autre.

CORDS examine un patient dont un oeil s'abaisse tandis que l'autre s'élève.

WALSH cite le cas d'un enfant âgé de 8 ans. Il y a une orthophorie en position primaire. Quand l'oeil droit est fixateur alors que l'on demande à l'enfant de regarder à droite, l'oeil gauche s'abaisse. Toujours l'oeil droit étant fixateur si l'on demande au sujet de porter son regard à gauche, l'oeil gauche s'élève aussitôt. Quand l'oeil gauche devient fixateur on obtient les mêmes résultats, mais en miroir, que ceux qui sont précédemment décrits.

On pourra rapprocher de telles anomalies le phénomène d'HERTWIG-MAGENDIE dont un cas d'origine congénitale est rapporté par HUDELO. Il s'agit là d'une véritable dislocation du regard avec divergence oblique ou verticale des deux yeux. Il y aurait une intégrité des noyaux oculo-moteurs. Un nystagmus rotatoire est souvent présent.

oOo

OPHTALMOPLÉGIE EXTERNE PROGRESSIVE CONGÉNITALE

Il faut distinguer :

- L'ophtalmoplégie externe progressive congénitale proprement dite,
- de l'ophtalmoplégie externe progressive non myopathique.

I - OPHTALMOPLÉGIE EXTERNE PROGRESSIVE CONGÉNITALE

Il peut paraître paradoxal de classer cette affection dans les troubles congénitaux de la motilité oculaire, mais on sait qu'il existe des cas congénitaux.

Nous décrirons donc l'affection lorsqu'elle se manifeste dès la naissance :

un ptosis uni ou bilatéral serait l'atteinte la plus fréquente. Plus rare est l'existence d'une paralysie de la musculature extrinsèque.

Le fait important est qu'ultérieurement, parfois bien des années après, le tableau se complète. Les muscles extrinsèques sont peu à peu touchés.

L'atteinte du droit supérieur limitant l'excursion du regard vers le haut succède souvent au ptosis.

Finalement le tableau peut aboutir à une immobilisation totale du globe oculaire.

Mais il est fréquent d'examiner l'enfant plus ou moins tardivement et c'est là que l'on pourra apprendre qu'il existait déjà un signe clinique congénital.

Il est alors capital d'entreprendre une enquête familiale car l'affection peut être héréditaire (16 cas parmi 37 membres de 5 générations successives BRADBURNÉ).

Envisageons le problème de l'étiologie de cette affection :

Longtemps on a cru qu'il s'agissait d'une dégénérescence des noyaux , des nerfs oculo-moteurs (GOWERS, MOEBIUS)

KILOH et NEVIN eurent le grand mérite de penser qu'il pouvait s'agir en fait d'une myopathie oculaire.

Cette myopathie oculaire a été récemment étudiée par LAPRESLE et Mme JARLOT :

L'épreuve à la prostigmine et l'électromyogramme sont d'une grande utilité ; ces auteurs soulignent l'importance de la biopsie musculaire qui fournit le diagnostic de certitude.

Celle-ci sera faite de préférence sur le droit externe. Le diagnostic histologique pose des problèmes plus complexes que celui d'un muscle squelettique.

Devant un muscle squelettique on peut qu'il s'agit d'un processus dystrophique devant 2 ordres de faits :

- 1 - topographie bariolée des lésions myogènes s'opposant à la topographie fasciculaire des lésions neurogènes.
- 2 - le caractère dystrophique des altérations des muscles :
inégalité de calibre, fibres hypertrophiques, dégénérescence segmentaire et importance du tissu graisseux, anomalie des noyaux sarcolemmiques se disposant en chaînes ou venant au centre de la fibre.

Au niveau d'un muscle de l'oeil, seuls les critères morphologiques persistent.

En effet, on sait que l'innervation des muscles est très riche, aussi une atteinte neurogène peut avoir un aspect bariolé pseudo-myogène.

Toutes ces données expliquent bien les difficultés rencontrées. Le diagnostic est facile si le processus dystrophique est généralisé mais il en est autrement dans les atteintes oculaires primitives d'apparition congénitale.

WALSH signale un cas où l'étude minutieuse des coupes histologiques lui a permis de conclure à une myopathie.

Certaines observations de ptosis familiaux et congénitaux associées à une ophtalmoplégie relèvent peut-être d'une myopathie oculaire.

BECKETT et NETSKY font remarquer que si aucune biopsie, permettant de confirmer la nature musculaire de l'affection, n'a été faite dans ces cas congénitaux, les signes cliniques sont identiques à ceux existant dans les ophtalmoplégies progressives d'origine myopathique apparaissant plus tardivement dans la vie et qui ont la possibilité d'être également familiales.

L'électromyographie permet d'obtenir un tracé qui traduit l'atteinte de la fibre musculaire en elle-même. On observe un potentiel d'action dont l'amplitude est diminuée. La fréquence est accentuée.

II - OPHTALMOPLÉGIE EXTERNE PROGRESSIVE NON MYOPATHIQUE.

Tous les faits précédents nous font mettre à part certaines ophtalmoplégies externes progressives congénitales qui semblent relever d'une autre étiologie. Dans ces cas il existe une évolution clinique au cours de la vie du malade.

DE SCHWEINITZ cite le cas d'un enfant de sexe féminin né avec une ophtalmoplégie externe complète.

A 44 ans la patiente vient consulter pour des céphalées. L'électroencéphalogramme permet de conclure à une atrophie bilatérale frontale et pariétale. Il s'agit donc là d'une origine supra-nucléaire.

WILSON cite une observation semblable.

WALSH rapporte le cas d'une ophtalmologie externe progressive avec apparition de modifications pigmentaires de la rétine.

Un cas de HELFAND présente des lésions de la voie pyramidale.

Celui de CROUZON et BEHAGUE est atteint d'une méningite chronique entraînant des lésions des lobes frontaux et de la base du cerveau.

L'ophtalmoplégie externe progressive peut se voir enfin, dans la syringobulbie, l'hérédodystaxie cérébelleuse, la sclérose latérale amyotrophique (STEPHENS, HOOVER, DENST).

Au total les ophtalmoplégies externes progressives, qu'elles soient d'origine myopathique ou non, représentent des syndromes rares surtout s'il s'agit de cas congénitaux.

OPHTALMOPLÉGIE EXTERNE CONGÉNITALE

Nous reprenons cette tête de chapitre classique (DUKE-ELDER) mais en fait ce titre ne nous paraît pas couvrir des cas homogènes et bien définis.

On décrit des ophtalmologies externes partielles. Un ptosis peut-être parfois associé.

L'ophtalmoplégie complète de la musculature extrinsèque est assez exceptionnelle.

La musculature intrinsèque est presque toujours préservée.

Tous les cas cités par différents auteurs sont purement descriptifs. Certaines observations sont anciennes. Dans certains cas l'étiologie est sans doute traumatique. Ou bien s'agit-il d'une fibrose ?

C'est pourquoi nous préférons ne retenir ici que trois syndromes très particuliers.

- 1 - L'ophtalmoplégie totale où l'on trouve un ptosis, une immobilité des 2 yeux et de la pupille avec paralysie de l'accommodation. Ce type d'ophtalmoplégie serait très rare (MAC CUBBIN ; LI en citent quelques observations)
- 2 - L'ophtalmoplégie externe associée à une myopie, ectopie pupillaire, dys ou anisocorie, aréflexie patellaire et achilléenne (SALERAS et ORTIZ de ZARATE). Ces auteurs constatent une transmission héréditaire dominante auto-somale ou récessive.
- 3 - Le syndrome de BONNEVIE-ULRICH qui associe à des lésions des nerfs crâniens des anomalies congénitales multiples : cutis laxa, plis anormaux de la peau, formation de pterygion, oedèmes lymphangiectasiques des mains et des pieds, mains

et pieds bots, hypoplasie des glandes mammaires, absence de pectoral, palais ogival, bec de lièvre, malformation des oreilles.

L'hérédité est dominante , régulière ou irrégulière avec pénétrance et expressivité variable.

oOo

Nous avons certes critiqué ce chapitre des ophtalmologies externes congénitales mais une de nos observations paraît devoir s'y rattacher.

oOo

PE..... Brigitte.

Vient consulter pour la première fois en mai 1962, alors âgée de 18 mois.

Vers l'âge de 2 mois, la mère remarque chez son enfant l'existence d'un ptosis bilatéral.

La grossesse avait été normale. Cependant à 5 mois de grossesse la mère eut un contact avec un rubéoleux.

Aucun signe clinique de cette affection n'apparut.

L'accouchement , à terme, s'est effectué sans incident.

Dans la famille, il n'existe pas d'affections oculaires, pas de strabisme en particulier.

Rien n'est retrouvé dans les antécédents de l'enfant.

A l'examen ophtalmologique en 1962, on constate un ptosis bilatéral, symétrique, empiétant sur la pupille. D'autre part , un strabisme convergent intermittent existe. La motilité semble limitée latéralement et vers le haut.

Les réactions pupillaires, la tension oculaire, l'examen biomicroscopique et le fond d'oeil sont normaux. Le champ visuel paraît satisfaisant.

Brigitte revient en mars 1963 .

Le développement psychomoteur est excellent. Il n'existe pas de malformation somatique.

L'état ophtalmologique est inchangé (ptosis, aucune abduction, aucune élévation de chaque oeil).

L'examen skiascopique est normal.

En janvier 1964, on convoque l'enfant.

L'acuité visuelle à l'échelle de Rossano est VODG 4 à 5/10.

La convergence est normale.

Le ptosis bilatéral reste inchangé. L'enfant ne peut provoquer une action efficace de ses releveurs.

La fermeture volontaire des paupières est possible.

En position primaire, on note toujours le strabisme convergent ; l'oeil gauche apparaît situé en position plus basse que l'oeil droit.

La motilité étudiée paupières tenues, montre dans le regard à gauche une impossibilité de l'abduction de l'oeil gauche, une adduction normale de l'oeil droit,

Dans le regard à droite, une abduction nulle de l'oeil droit, une adduction normale de l'oeil gauche.

Tous les mouvements de verticalité sont impossibles.

Si les paupières ne sont pas tenues, dans le regard à droite on observe un abaissement de la paupière supérieure de l'oeil gauche avec un petit enfoncement du globe. Dans le regard à gauche, l'abaissement de la paupière supérieure droite est minime et une éventuelle rétraction du globe est inappréciable.

Devant cet état, il est décidé pour l'instant de surseoir à une intervention chirurgicale.

oOo

Au total chez une petite fille, on constate un ptosis bilatéral avec paralysie de l'abduction et des mouvements de la verticalité. L'adduction est conservée. Un phénomène de rétraction du globe oculaire gauche existe.

Les nerfs moteurs oculaires commun et externe, la pathétique sont atteints. Du fait de l'existence du ptosis il semble peut être ne pas s'agir de malformation musculo-ligamentaire mais plutôt d'une atteinte du tronc des nerfs voire des noyaux oculaires eux-mêmes. Il faut noter l'absence de paralysie faciale associée.

oOo

OPHTALMOPLÉGIE EXTERNE CONGÉNITALE POST-TRAUMATIQUE

De telles ophtalmoplégies pourraient être exclues du cadre congénital proprement dit mais ce chapitre nous paraît particulièrement important. Certains troubles congénitaux mal définis relèvent sans doute d'une étiologie traumatique.

GIFFORD en fait une étude assez complète. Les aspects cliniques peuvent être les suivants :

- paralysie du nerf moteur oculaire externe, parfois bilatérale,
- plus rarement paralysie du nerf moteur oculaire commun, du pathétique,
- des associations sont possibles : sixième et troisième paires en particulier,
- enfin chez le nouveau-né on peut observer une paralysie faciale ou d'autres signes neurologiques associés et chez l'enfant une atrophie optique due à un traumatisme du nerf optique.

Dans tous les cas on recherchera la notion d'agent traumatisant (forceps), une cicatrice cutanée, l'existence de fractures en s'aidant de radiographies, l'extériorisation d'un hématome intra-orbitaire au niveau de la région palpébrale, des hémorragies rétiniennes au fond d'oeil. Il faut savoir que celles-ci peuvent exister en l'absence de toute atteinte de la musculature extrinsèque et de tout traumatisme obstétrical .

L'étiologie post-traumatique de cette ophtalmologie relève de facteurs divers. Une hémorragie nerveuse peut être en cause, méningo-cérébrale ou cérébro-méningée. Nous ne ferons qu'évoquer la gravité des hémorragies collectées dans la fosse cérébelleuse qui vont com-

primer les centres bulbaires. Le traumatisme peut toucher le nerf lui-même selon des mécanismes divers : contusions, section rarement, compression, ischémie.

Enfin, il faut signaler l'organisation locale d'un hématome intra-orbitaire qui peut entraîner une modification du muscle lui-même, de ses enveloppes et de ses connections (ONFRAY).

A distance du traumatisme responsable (dû à une application de forceps, à un travail long et difficile entraînant une souffrance foetale) il est toujours délicat d'incriminer cette étiologie. D'autre part il faut savoir que les traumatismes obstétricaux n'entraînent pas souvent des troubles oculo-moteurs. La difficulté est encore accrue s'il existe des malformations associées fortuites.

Quant à l'électromyographie, cet examen ne peut être d'aucun secours puisque l'atteinte peut être aussi bien musculaire que nerveuse.

oOo

BU... Frédérique

est amenée par ses parents à la consultation en juillet 1961 étant alors âgée de 3 ans.

L'enfant présentait à la naissance un volumineux hématome des paupières droites et de la base du nez. La mère constata quelques jours après la naissance l'existence d'un ptosis de l'oeil droit.

La grossesse s'était déroulée normalement, mais l'accouchement fut laborieux et un forceps fut appliqué après un long travail car il s'agissait d'une dystocie basse.

Dans les antécédents familiaux on retrouvait la notion d'un enfant mort né (2e enfant venant après Frédérique). Un 3e enfant était normal. Chez les parents il n'existait aucune anomalie oculaire.

En 1961 l'examen ophtalmologique montra une acuité visuelle très déficiente de l'oeil droit, l'enfant localisant mal la lumière. Du côté gauche l'acuité semblait normale (7/10 à l'échelle de Rosano).

Les réactions pupillaires étaient normales. Il en était de même de la convergence et du tonus oculaire.

L'examen du fond d'oeil montra l'existence d'une atrophie optique du côté droit.

On notait l'existence d'un ptosis important de la paupière supérieure droite. Aucune élévation volontaire n'était possible.

En position primaire il existait une orthophorie cependant l'oeil droit était en position légèrement plus basse que le gauche.

Dans le regard vers la gauche, l'adduction du globe droit était un peu limité et le globe avait tendance à s'abaisser par rapport à l'oeil gauche.

Dans le regard vers la droite, l'abduction de l'oeil droit était très limitée ;

L'abaissement restait normal, l'élévation était un peu limitée.

Dans le regard en haut et à gauche, le globe oculaire droit ne s'élevait pas assez comme l'aurait exigé l'action physiologique.

Du point de vue général, il était à noter qu'il était à noter qu'il n'y avait pas de cicatrice cutanée mais on était frappé par un empatement anormal de la base du nez.

Les examens radiographiques : crâne, trous optiques, ne montrèrent rien d'anormal.

L'enfant fut revue en 1964. L'état ophtalmologique restait inchangé.

oOo

Au total chez cette enfant il s'agit vraisemblablement d'une atteinte traumatique par application de forceps ayant entraîné des lésions du III et probablement du VI droits, ainsi qu'une lésion du nerf optique lui-même ayant donné lieu à une atrophie optique.

Une intervention pour réduire le ptosis sera faite dans un proche avenir.

oOo

GE..... Daniel

vient consulter pour la première fois en 1949, alors âgé de 5 ans.

Dans les quelques jours qui suivirent la naissance la mère constata l'existence d'un ptosis de l'oeil gauche et d'un strabisme divergent de ce même oeil.

La naissance de cet enfant après une grossesse normale avait été difficile. Un forceps fut utilisé.

Il n'existait rien d'anormal dans les antécédents personnels et familiaux.

En 1949, l'examen ophtalmologique montra une acuité visuelle de 9/10 à droite après correction. A gauche l'enfant comptait les doigts de la main à un mètre.

Les réactions pupillaires étaient normales. Il en était de même du tonus oculaire, de l'examen du fond d'oeil et biomicroscopique. La convergence était normale à droite et impossible du côté gauche.

En position primaire on notait un ptosis important à gauche. Toute élévation volontaire de la paupière restait impossible. Le globe oculaire gauche était en divergence.

L'examen de la motilité de l'oeil gauche montra qu'il existait une paralysie totale du III.

La motilité de l'oeil droit était normale.

Par ailleurs il existait une petite asymétrie faciale gauche séquelle d'une paralysie faciale périphérique.

Il n'existait pas de cicatrice crânio-faciale.

L'enfant ne fut revu qu'en 1960. L'acuité visuelle restait inchangée. L'oeil droit était fixateur, tous les mouvements étaient possibles, mais avec de petits mouvements nystagmiformes lors de l'élévation.

Du côté gauche; il existait un nystagmus. L'examen ophtalmologique restait par ailleurs inchangé.

L'enfant fut opéré en 1960 (Madame GODDE).

Au niveau de l'oeil gauche une résection du droit interne de 5 mm fut faite ainsi qu'une ténotomie libre du droit externe avec fil

d'attente. Une encoche au bistouri électrique sur le grand oblique et un cinch du petit oblique furent faits.

Les résultats furent assez satisfaisants.

Quelques mois plus tard une action sur le ptosis fut envisagée. Le ptosis fut corrigé par le procédé de Poulard. Le résultat fut excellent.

Nous avons revu Daniel en Janvier 1964.

L'oeil gauche était en légère divergence, l'adduction était impossible, l'élévation et l'abaissement limités, l'abduction était satisfaisante. Toute convergence de cet oeil restait impossible.

Le ptosis était bien corrigé.

L'examen électromyographique fut refusé par le patient.

Au total, il s'agit vraisemblablement d'une ophtalmoplégie externe de l'oeil gauche post-traumatique (accouchement long et difficile avec forceps). Il existait une atteinte du III et des séquelles d'un VII gauche périphérique. Le VI gauche était indemne.

oOo

RO... Gilbert

est venu consulter pour la première fois en octobre 1960, alors âgé de 14 ans.

Ce jeune homme était atteint d'un ptosis de la paupière supérieure de l'oeil droit constaté quelques jours après la naissance.

La grossesse, l'accouchement de la mère avaient été normaux. Aucun forceps ne fut utilisé. Mais il existait à la naissance un hématome de la paupière.

Rien de particulier n'a été retrouvé dans les antécédents personnels de l'enfant.

L'examen ophtalmologique montra une acuité de 10/10 pour chaque oeil. Les réactions pupillaires, la convergence, la tension oculaire, l'examen biomicroscopique et le fond d'oeil étaient normaux.

Il existait une bonne vision binoculaire.

L'étude de la motilité supérieure montra, outre le ptosis de la paupière supérieure droite, une impossibilité d'élévation de ce même globe oculaire. Dans l'élévation forcée on observait une chute de la paupière supérieure.

Il n'y avait pas d'autres perturbations de la motilité oculaire.

L'examen au coordimètre de LEES confirma l'existence d'une paralysie du droit supérieur droit.

Une intervention, au moment des vacances scolaires fut proposée. L'enfant ne revint pas.

oOo

Au total, il s'agit d'une paralysie partielle du III (branche supérieure) ayant entraîné à droite un ptosis et une paralysie du droit supérieur. Cette atteinte est probablement due à l'existence néonatale d'un hématome localisé de la région palpébro-oculaire. On ne sait pas le mécanisme exact de la lésion nerveuse.

Cependant devant cet aspect paralytique on pourrait peut-être discuter une origine centrale.

oOo

PARALYSIE BILATERALE CONGENITALE DES LATERO-VERSEURS ET DU FACIAL OU SYNDROME DE MOEBIUS

La description clinique des formes habituelles de cette paralysie oculo-faciale permet une reconnaissance facile : il existe une double paralysie de la sixième et septième paires crâniennes.

L'expression de la face est figée comme dans un masque ; la bouche est entrouverte. La fermeture des yeux, le sifflement sont impossibles. Le signe de Charles Bell est facilement mis en évidence.

Tout ceci traduit bien l'existence d'une paralysie faciale bilatérale.

L'examen ophtalmologique constate les troubles de la motilité oculaire.

Il existe une paralysie de l'abduction bilatérale (dans 69 cas étudiés par HENDERSON, tous avec une paralysie faciale, on peut noter 45 paralysies de l'abduction dont 43 bilatérales).

Dans certains cas les muscles adducteurs sont atteints. Alors les mouvements latéraux des yeux dans l'abduction et l'adduction sont impossibles de telle sorte que le patient doit déplacer sa tête pour regarder dans la direction désirée.

Il est à noter que le réflexe de convergence reste normal bien que l'adduction volontaire soit absente ou très limitée. Cette convergence s'accompagne d'une contraction de la pupille.

Les globes oculaires peuvent être en orthophorie ou occuper des positions anormales. Ceci dépend de la prédominance de l'atteinte de tel ou tel muscle. Un strabisme convergent se rencontre le plus souvent.

Le reste de l'examen ophtalmologique est moins important.

L'acuité visuelle peut être défectueuse mais reste normale dans la grande majorité des cas. Les réactions pupillaires sont normales.

Une kératite superficielle et des opacités cornéennes existent souvent du fait de l'impossibilité de la fermeture des paupières.

L'examen clinique général ne doit pas être négligé car celui-ci fournit des arguments importants pour le diagnostic.

On recherchera : une paralysie linguale (18 des 69 cas de Henderson). La langue est petite atrophique et la mère évoque souvent des difficultés dans l'alimentation lors du premier âge. La qualité de l'élocution est parfois défectueuse.

- Une paralysie du trijumeau (4 cas)
- un pied bot était présent dans 19 des 69 cas de Henderson.
- des malformations branchiales, dans 13, un défaut dans la musculature pectorale dans 8.
- et dans six cas on retrouva un retard mental mais le psychisme dans la plupart des autres cas de la littérature s'avère parfaitement normal.

On recherchera également :

- une surdité uni ou bilatérale
- une difformité de l'oreille externe,
- une arachnodactylie (doigts, orteils)
- des doigts surnuméraires.
- diverses malformations, voire absence de main, de pied, de doigt et d'orteil sont signalés;

Parmi les examens complémentaires à demander : un audiogramme et une étude des réponses vestibulaires sont indispensables.

En effet on a remarqué que l'absence de réponse vestibulaire est assez commune. Les tests calorique et rotatoire ne produisent aucun mouvement oculaire, aucun nystagmus latéral.

On comprendra facilement que les formes cliniques du syndrome de Moebius soient nombreuses.

On a pu constater une limitation des mouvements de la verticalité (cas de HICKS) ce qui laisse supposer une atteinte tout au moins partielle du III.

Un ptosis existe dans 6 des 69 cas de HENDERSON.

Une ophtalmoplégie externe se retrouve dans 15 cas, elle est rarement complète.

Dans de très rares cas il n'y a pas de convergence. La paralysie faciale le plus souvent bilatérale peut être totale ou partielle, égale ou inégale. On rencontre cependant des cas possédant les caractères du tableau symptomatique et dans lesquels pourtant la paralysie faciale est unilatérale (DUPUY-DUTEMPS, WARRINGTON, BALINT).

Bien que ceci sorte de notre sujet, rappelons (dans l'intérêt des hypothèses étiopathogéniques) l'existence de paralysies faciales bilatérales sans anomalies de la motilité oculaire ou de paralysie d'une autre paire crânienne.

BONAR et OWENS en signalent 7 cas. Par contre dans la série des cas présentés par MOEBIUS, l'absence de paralysie oculaire ou d'une autre paire crânienne n'existe que lorsqu'il n'y a qu'une atteinte faciale unilatérale.

Enfin signalons qu'une enquête familiale, ophtalmologique et somatique est indispensable. Les cas familiaux sont très rares.

Avant d'aborder les problèmes anatomo-pathologiques et étiologiques nous allons citer quelques observations recueillies dans la littérature qui vont nous faire entrevoir les controverses possibles étiopathogéniques.

Nous parlerons tout d'abord d'un cas de STANBURY (1952).

Il s'agit d'un enfant de sexe masculin examiné à l'âge de 6 ans qui dès sa naissance a un aspect figé des traits de la face ainsi qu'un strabisme convergent.

L'enfant était né à terme, l'accouchement s'était passé de façon normale. Il en était de même pour la grossesse. Un pied bot unilatéral avait fait l'objet d'une intervention chirurgicale.

Cet enfant a un psychisme normal. Il existe une paralysie faciale bilatérale complète, ainsi qu'un

L'examen ophtalmologique montre que la motilité horizontale est très limitée aussi bien dans l'abduction que dans l'adduction. Les mouvements de verticalité sont possibles. La convergence normale. les réactions pupillaires également. L'acuité visuelle corrigée est bonne et les fonds d'yeux ne montrent aucune anomalie.

L'examen somatique ne permet pas de découvrir une anomalie.

Par ailleurs les tests habituels ne permettent pas d'obtenir de réponses vestibulaires.

L'intervention décidée montre 4 muscles apparemment normaux en taille, texture et couleur en dépit de leur défaut d'innervation. Cependant une large expansion aberrante du grand oblique est trouvée.

Citons également un cas de BEDROSSIAN et LACHMAN (1956).

Il s'agit d'un homme examiné à l'âge de 35 ans présentant un état de paralysie oculo-faciale bilatérale inchangé depuis sa naissance.

L'abduction et l'adduction sont impossibles, la verticalité intacte ainsi que la convergence. L'audition est diminuée à droite et une malformation d'un orteil est constatée.

Les tests pour explorer les fonctions vestibulaires ne permettent pas obtenir un résultat vraiment interprétable.

Per-opératoirement on constate que les droits externe et interne ont de nombreuses expansions aberrantes. La capsule de Tenon dans la région des insertions musculaires est aussi épaisse que le muscle. Le droit externe est inséré à 12 ou 13 mm du limbe. Les droits internes sont également insérés plus postérieurement que normalement.

Ainsi pouvons-nous aborder le problème étiopathogénique.

Il reste très mal élucidé, à vrai dire. Une infection lors de la grossesse et exceptionnellement retrouvée. Il ne semble pas qu'il existe vraiment une hérédité. Une infection foetale, une encéphalite, des déficiences nutritionnelles ne semblent pas pouvoir être mises en cause.

Une aplasie du cerveau dans la région du noyau du 6 et du 7 et de la voie vestibulaire dans le voisinage du faisceau longitudinal postérieur est envisagée par KUNN à la fin du 19^e siècle.

Une hypoplasie de cette région par OPPENHEIM en 1895.

Une lésion foetale localisée par MOEBIUS en 1895.

KIRBY beaucoup plus récemment envisage deux hypothèses.

1 - Une aplasie primaire due à un défaut mésodermique.

2 - Un trouble ectodermique :

a - une faille existant dans les connexions normales entre les muscles et le nerf,

b - en un développement anormal du nerf,

c - ou dans un défaut de développement du noyau lui-même.

BONNEVIE suggère des malformations, des espaces dévolus au liquide céphalo-rachidien.

Les examens anatomo-pathologiques sont rarissimes.

MURPHY et GERMAN rapportent un cas typique dans lequel les études encéphalographiques indiquent l'existence d'une hypoplasie du métencéphale. Il y avait aussi un élargissement des citernes basales.

Enfin dans trois cas une étude anatomique a pu être menée à bien.

HUBNER en 1900 étudia le système nerveux d'un garçon de 19 mois qui avait une absence complète bilatérale de l'abduction et un VII bilatéral et une atrophie de la moitié gauche de la langue. Il trouva des anomalies dans les noyaux et les fibres nerveuses. Il n'y avait pas de cellules présentes dans les noyaux du VII, VI et XII gauches. En l'absence de signe de dégénérescence ou d'inflammation HUBNER conclut qu'une hypoplasie était en cause.

RAINY et FOWLER en 1903 trouvent une atrophie du noyau et des fibres du tronc nerveux du VI et du VII ainsi que des muscles atrophiés.

BALINT trouve dans un cas un foyer dégénératif dans la protubérance affectant les 2 noyaux du nerf moteur oculaire externe et enveloppant le genou du facial gauche.

Les examens électromyographiques pratiqués sont rares.

Le tracé du droit externe (Breinin) ne montre presque pas de potentiels. Ceux qui existent sont d'une amplitude et d'une fréquence extrêmement basse. VAN ALLEN rapporte une observation dans laquelle le tracé lui a permis de conclure à une lésion supranucléaire.

Au total le syndrome de MOEBIUS apparaît être une paralysie bilatérale de la sixième et de la septième paires crâniennes. Des malformations congénitales sont fréquemment associées. La texture

des muscles est souvent normale. Les aspects fibreux sont observés parfois. L'étiologie reste inconnue.

Ajoutons à cela que certains aspects de ce syndrome semblent assez proches des formes cliniques du syndrome de PVANE.

Nous sommes amenés à rattacher l'observation qui suit au chapitre que nous venons d'écrire. Il nous semble qu'il s'agit d'un syndrome de Moebius atypique car il existe un double VI, une paralysie faciale unilatérale et un pied-bot.

SO

PR... Irène.

vient consulter en mars 1958, étant alors âgée de 3 ans.

vers l'âge de 3 mois la mère remarque qu'il existe un strabisme convergent.

La grossesse de la mère s'est déroulée normalement. L'accouchement est lieu à terme mais au forceps fut appliqué. L'enfant porte encore la marque, à gauche, de la cuillère du forceps.

Dans les antécédents personnels de l'enfant on retrouve l'existence d'une paralysie faciale gauche périphérique qui n'a guère régressé par la suite.

D'autre part il existait à droite un pied en varus qui fut opéré à l'âge de 2 ans.

On ne retrouve rien de particulier dans les antécédents familiaux.

En 1958, l'examen ophtalmologique chez cette enfant de 3 ans et demi découvre une hypermétropie modérée de chaque oeil, grâce à l'examen skiascopique.

L'acuité obtenue au test de Rossano est :

OD + 3 = 5 à 6, 10

OU + 2, 50 = 1, 50, cet oeil gauche a une fixation excentrique

Les réactions pupillaires, la sensibilité cornéenne, le tonus oculaire, l'examen du fond d'oeil et biomicroscopique sont normaux. Aucune convergence ne peut être obtenue.

L'enfant a une attitude vicieuse de la tête et du cou. La tête reste inclinée du côté droit.

En position primaire on observe un strabisme convergent important de l'oeil gauche.

On note également la lagophtalmie de cet oeil avec larmoiement et inoclusion palpébrale.

Du côté gauche on voit un signe de Charles Bell typique lors de la fermeture des paupières témoignant de l'existence d'une paralysie faciale périphérique.

Les mouvements d'adduction sont impossibles tant à droite qu'à gauche.

Les mouvements d'adduction sont faibles à droite et inexistantes à gauche.

Il n'y a pas d'atteinte de la verticalité.

On revole l'enfant souvent par la suite. L'examen ophtalmologique reste inchangé.

En 1963 on opère Irène (Mme GODDE).

L'intervention porte sur l'oeil gauche.

L'épreuve de duction forcée à la place montre que le droit interne possède un état de rétraction tel que le globe ne peut pas dépasser la ligne médiane.

Le droit externe paraît un peu moins rétracté mais on sent cependant une limitation importante.

L'incision de la conjonctive est faite au niveau du droit interne. La conjonctive est elle-même rétractée et fibreuse.

La dissection du muscle droit interne est difficile du fait des adhérences postérieures et d'une fibrose intense.

La pince de Berens est mise en place à son insertion. On coupe le muscle en avant de la pince et l'on voit celle-ci aspirée dans l'orbite du fait de la rétraction du muscle.

On fait un recul de 5 millimètres du droit interne.

La dissection du droit externe présente à peu près les mêmes caractéristiques. Ce muscle n'a aucune élasticité. On fait une résec-

tion de 6 mm et le muscle est réinséré à son insertion primitive.

En fin d'intervention l'oeil gauche est en position médiane. Le globe droit est en convergence importante et un essai de traction à la pince montre que de ce côté aussi le droit interne présente une nette rétraction. On préfère dans l'immédiat ne pas agir sur ce muscle et attendre le résultat esthétique de l'intervention.

Un prélèvement du muscle droit externe gauche est confié à l'anatomo-pathologiste :

L'examen histologique montre l'existence de tissu musculaire strié dont les fibres ne présentent pas d'anomalie notable. Le prélèvement musculaire est entouré d'une paroi scléreuse fine et irrégulière. Cet aspect n'évoque en aucune façon une dystrophie musculaire.

Un mois après on peut apprécier les résultats de l'opération. La position des globes est parfaite en position primaire. Seul le droit interne droit est actif. Les autres muscles dévolus aux mouvements de la latéralité sont sans action.

Voici donc l'histoire ophtalmologique terminée. Artificiellement nous parlerons maintenant des résultats de l'examen général et des épreuves complémentaires.

Dans le paragraphe examen général, rappelons le pied bot droit opéré à 2 ans.

La paralysie faciale gauche, a été examinée en 1955 par le Dr. LERIQUE qui confirma grâce aux données électriques qu'il s'agissait d'une atteinte périphérique. Une régression paraissait alors possible.

Mais en 1957 cette paralysie est examinée à nouveau. Celle-ci n'a pas régressé.

Notons qu'aucune autre malformation somatique que le pied bot n'est retrouvée. Le développement psychique de l'enfant est très satisfaisant. L'examen neurologique est normal.

Parmi les examens complémentaires, on

- demande un électroencéphalogramme qui s'avère normal
- l'audiogramme l'est également.

- l'examen ORL conclue à une hypoexcitabilité vestibulaire bilatérale. malgré des excitations fortes on n'obtient qu'une ébauche de vertiges et quelques mouvements à la fin. Il n'y a pas de signes spontanés (en particulier il n'existe pas de signe de Romberg).
- Les radiographies du crâne ne montre pas d'anomalie.
- Tous les examens de laboratoire demandés sont normaux (numération, formule sanguine, vitesse de sédimentation, toxoplasmose, Bordet-Wassermann).
- Une étude des groupes sanguins est faite chez l'enfant et les parents. Il n'y a pas d'incompatibilité sanguine foeto-maternelle possible. Les examens de Bordet-Wassermann faits chez les parents montrent une sérologie négative.

Enfin, en 1964 un examen électromyographique est fait du côté droit (non opéré).

- 1 - Au niveau du muscle droit interne droit: tracé normal dans l'ensemble, peu volté -(mais mouvements oculaires de faible amplitude)
Pas de phénomène paradoxal contraire à la loi de Sherrington.
- 2 - Aucun potentiel n'est recueilli au niveau du muscle droit externe droit.

Au total, on est en droit de penser à un syndrome de Moebius atypique devant l'association de 2 VI, d'une paralysie faciale unilatérale, d'un pied bot, et d'épreuves vestibulaires perturbées. L'aspect musculaire rencontré n'est certes pas habituel mais des observations semblables sont décrites.

En effet, cet état musculo-ligamentaire plaide contre le diagnostic et ferait peut être classer cette observation dans les anomalies du développement embryonnaire, la paralysie faciale étant mise alors sur le compte du traumatisme obstétrical.

- VII -

SYNDROME CONGENITAL DE RETRACTION DU GLOBE

ou syndrome de DUANE

ou syndrome de STILLING-DUANE

ou encore syndrome de TURCK.

Il s'agit d'un syndrome congénital particulier, le plus souvent unilatéral, parfois bilatéral. Il consiste en une déficience de la motilité horizontale.

La femme serait plus atteinte. L'oeil gauche est beaucoup plus souvent touché que le droit.

Nous décrirons tout d'abord l'aspect le plus typique. On observe :

- 1 - Une limitation ou habituellement une abolition complète de l'abduction.
- 2 - Une limitation de l'adduction. Ce mouvement s'ébauche toujours.

Cet effort d'adduction va entraîner :

- . une rétraction du globe variant de 1 à 10 mm.
 - . avec association d'un rétrécissement de la fente palpébrale pouvant aboutir parfois à la fermeture complète. Il s'agit donc d'un faux ptosis : chute de la paupière supérieure et élévation de la paupière inférieure.
 - . avec parfois déviation du globe vers le haut et en dedans ou vers le bas et en dedans.
- 3 - Il existe dans les atteintes importantes une déficience de la convergence, l'oeil atteint reste fixé en position primaire tandis que l'oeil sain converge.

Fréquemment mais non toujours on retrouve un strabisme convergent en position primaire. Une diplopie est possible, n'existant seulement que dans certaines positions du regard, pouvant expliquer une attitude vicieuse de la tête.

L'état de la vision binoculaire est variable : neutralisation, amblyopie, correspondance rétinienne anormale.

Les mouvements passifs du globe sont aussi limités que les mouvements actifs.

Toute tentative de mobilisation du globe à la pince est inefficace, ceci laissant supposer que les droits latéraux sont des faisceaux inélastiques sans contractibilité ni extensibilité. La synergie normale ne pourra donc pas s'effectuer de façon satisfaisante.

Tel est le tableau typique de ce syndrome . Un grand nombre de cas sont décrits dans la littérature (AEBLI en 1933 a collecté 172 observations).

Les constatations per-opératoires peuvent être les suivantes :

- 1 - Les muscles droits latéraux sont inextensibles remplacés par des bandes dures fibreuses sans élasticité.
- 2 - Dans d'autres cas, les muscles paraissent normaux mais on note une insertion anormale et postérieure du muscle droit interne. Des expansions ligamentaires aberrantes existent souvent alors. La capsule de Tenon peut être anormalement fibreuse.
- 3 - Dans quelques observations les muscles droits sont normaux quant à leur texture et quant à leurs insertions (LAGLEYZE, DODDS).

Etudions maintenant les formes cliniques :

On note une prédominance féminine dans les cas unilatéraux. Par contre, dans les formes bilatérales les sexes sont également touchés.

Nous avons vu la possibilité de mouvements obliques de l'oeil atteint. Cette anomalie serait due plus souvent à une hyperaction du petit oblique qu'à une anomalie d'insertion du droit interne.

Plus intéressantes sont les formes avec troubles associés:

Il ne semble pas exister de paralysie associée d'un nerf crânien que ce soit dans les formes uni ou bilatérales.

Dans un cas de syndrome de Duane unilatéral cité par SANTORO, il existait du même côté un ptosis avec un phénomène de Marcus Gunn.

Dans les cas unilatéraux on signale des malformations de l'oeil paralysé :

- cataracte congénitale (REDSLOB)
- cataracte congénitale et microphthalmie bilatérale (BIETTI)
- artère hyaloïde persistante et amblyopie (CLAUSEN).
- microphthalmie et colobome partiel du nerf optique (WALSH)
- fibres à myéline (FREYTAG)
- tortuosité des vaisseaux et hypermétropie de 6 dioptries (SPULER)
- hétérochromie irienne bilatérale (FUCHS)
- restes de membrane pupillaire (ZENTMAYER)
- pseudonévrite optique (BRAUNSCHWEIG)
- forte hypermétropie (SCHAPRINGER).

Des malformations somatiques peuvent exister :

- hypoplasie de l'hémiface homolatérale (FREYTAG, LAUBER, LERPERGER, TANABE, BIELCHOWSKY)
- thorax en entonnoir et légère vagotonie (TANABE)
- pavillons des oreilles soudés et écartement des incisives (BIELCHOWSKY)
- Côte cervicale (HAMBRESIN et CALLEVAERT).

Citons également deux cas cliniques de WALSH :

Dans l'un il s'agissait d'une petite fille atteinte d'un syndrome de Duane affectant l'oeil droit. Le côté droit de la face était beaucoup plus petit que le côté gauche.

Dans l'autre (un jeune noir) le syndrome de Duane gauche s'associait à un ptosis gauche, à une malformation des doigts de la main des 2 côtés et à une absence des 2 rotules.

Dans les formes bilatérales des malformations somatiques sont trouvées :

- absence bilatérale de glande lacrymale (MAC RAE)
- syndactylie (GIFFORD)
- absence d'un doigt, atrophie du pouce droit, déficit de la portion sternocostale des deux pectoraux (MENNERICH).

Les problèmes de l'hérédité sont particulièrement étudiés par J. FRANCOIS.

Sur 277 cas repris dans la littérature P. DANIS trouve un facteur héréditaire dans 32 cas soit 12 familles avec 32 personnes atteintes.

D'une manière générale on trouve des cas sporadiques dans 90 pour cent des cas ceci n'excluant pas l'origine génétique, puisqu'il peut s'agir d'une mutation. Celle-ci n'a cependant pas pu être encore démontré étant donné qu'on n'a pas pu étudier la descendance des cas isolés.

Selon Jules FRANCOIS "le syndrome de Duane paraît se comporter au point de vue génétique comme le rétinoblastome".

Pour illustrer au mieux l'hérédité possible de ce syndrome nous citerons les observations de BEKENN (1961) qui chez une famille de 7 membres en a trouvé 5 atteints de déficience congénitale de l'abduction et 2 ayant un syndrome de Duane.

Les problèmes étiopathogéniques donnent lieu à maintes discussions, ceci se comprend devant les constatations différentes, faites lors des interventions.

Certains auteurs pensent à une aplasie nucléaire ou à une aplasie des muscles.

D'autres à une hémorragie dans les fibres des muscles ou à une rupture de la gaine musculaire due à un traumatisme obstétrical (GALLUS).

Il convient de rappeler le cas de GIFFORD (1926) qui présentait un tel syndrome alors que la naissance avait nécessité une opération césarienne.

D'autres évoquent la possibilité d'un muscle rétracteur du globe tel qu'on le voit chez certains mammifères. LODBERG aurait trouvé quelques cas où il existait un vestige anatomique.

A ces hypothèses on peut opposer une série d'arguments convaincants faciles à démontrer, aussi peut-on penser avec LODBERG et FONTE que le syndrome de rétraction est un trouble du développement embryonnaire conditionné par un déterminisme prénatal.

L'examen électromyographique du droit externe montre toujours un tracé anormal variant du silence électrique total à un niveau très bas d'activité électrique.

Le droit interne conserve une activité normale (BREININ).

Par contre PAPST et ESSLEN trouve une innervation paradoxale de telle sorte que le droit externe manifeste une inhibition extrême lors de l'abduction de l'oeil et une activité pathologique lors de l'adduction du globe. L'action simultanée du droit externe et du droit interne lors de l'adduction entraînerait le phénomène de rétraction du globe.

L'opinion de PAPST et ESSLEN paraît pouvoir être discutée. En effet s'agit-il d'une hypothèse ou d'une affirmation ? Toujours est-il que ces auteurs ne fournissent aucun tracé, aucune observation démontrant la véracité d'une telle hypothèse.

Sur nos deux tracés électriques nous avons observé un silence électrique total du muscle droit externe et une activité normale du droit interne.

Au total le syndrome de rétraction du globe représente un trouble de la motilité horizontale. Les muscles droits externe et interne peuvent avoir subi une transfonction fibreuse. Dans certains cas il s'agit d'une insertion anormale du droit interne.

oOo

HA..... Evelyne,

vient consulter pour la première fois en avril 1959 étant alors âgée de 10 ans.

Vers l'âge de 9 mois, la mère avait constaté que l'abduction de l'oeil gauche était impossible.

La grossesse avait été normale, l'accouchement également.

On ne retrouvait aucun antécédent pathologique personnel pouvant expliquer une atteinte de la motilité oculaire.

Dans la famille on avait la notion d'une grand-mère strabique (congénitale ?) du côté paternel.

En 1959 l'examen ophtalmologique montre une acuité de 10/10 de chaque oeil.

Les réactions pupillaires étaient normales, il en était de même pour l'examen du fond d'oeil, le tonus oculaire.

Les mouvements de convergence étaient possibles et non limités.

L'abduction de l'oeil gauche était impossible. L'épreuve au coordimètre de Lees objectiva une atteinte du muscle droit externe gauche, sans aucune hyperaction d'un autre muscle.

Il fut décidé de ne pas intervenir.

En 1964, l'enfant fut revue à la consultation des Quinze-Vingts.

L'acuité était de 10/10. L'enfant se plaignait d'une diplopie dans le regard vers la gauche. Il existait une orthophorie en position primaire. Dans le regard à droite il existait une limitation modérée de l'adduction du globe gauche. L'abduction de l'oeil gauche était impossible.

Il est à noter que le mouvement d'adduction entraînait un très léger phénomène de rétraction avec discret rétrécissement de la fente palpébrale.

Les mouvements de verticalité étaient normaux . L'enfant était indemne de toute malformation somatique.

L'examen électromyographique fut refusé.

Au total chez une jeune fille, il s'agit d'une impossibilité totale de l'abduction de l'oeil gauche. La symptomatologie fait évoquer un syndrome de Duane fruste. Du fait de ces troubles modérés, et de l'orthophorie en position primaire aucune intervention n'a été conseillée.

oOo

TH... Gérard,

est venu consulter dans le service pour la première fois en 1964 étant alors âgé de 16 ans.

Dès la naissance ou peu après la mère avait constaté un rétrécissement apparent de la fente palpébrale de l'oeil gauche et des perturbations de la motilité horizontale de cet oeil.

La grossesse (4e) s'était déroulée normalement. L'accouchement avait été facile. Il n'y avait eu aucune souffrance foetale.

Les antécédents personnels du patient étaient sans signification particulière.

Il était le seul dans la famille à être atteint d'un tel trouble ophtalmologique. Il ne semblait pas exister dans la famille de troubles somatiques. Un arbre généalogique a été dressé portant sur 3 générations successives.

A l'examen ophtalmologique on note une acuité de 10/10 sans correction de l'oeil droit et de 4/10 avec correction de l'oeil gauche. La fixation de cet oeil est excentrique.

L'étude de la vision binoculaire montrait qu'il existait au WORTH une neutralisation de l'oeil gauche.

Les réactions pupillaires étaient normales.

En position primaire l'oeil droit était tout à fait normal. A gauche on notait une énoptalmie peu intense, un rétrécissement de la fente palpébrale modéré, l'oeil était pratiquement orthophorique.

Dans le regard à droite, la motilité de l'oeil droit s'effectuait de façon satisfaisante. L'adduction de l'oeil gauche était légèrement limitée. On observait alors une rétraction du globe et une fermeture presque totale de la fente palpébrale gauche.

Dans le regard à gauche, la motilité de l'oeil droit s'effectuait normalement.

L'abduction de l'oeil gauche était nulle ou très faible. Une exoptalmie modérée était notée et la fente palpébrale gauche s'élargissait aboutissant à une parfaite symétrie d'ouverture avec le côté opposé normal.

Les mouvements de verticalité de l'oeil droit étaient normaux. A gauche on ne constata qu'une très légère limitation des mouvements du globe en haut et en dehors, ainsi qu'en bas et en dehors.

La convergence de l'oeil droit était normale à gauche il n'existait qu'une ébauche de convergence.

La tension oculaire, l'examen au biomicroscope, l'examen du fond d'oeil ne permirent pas de découvrir la moindre anomalie.

Un examen somatique soigneux fut fait. Il n'existait aucune anomalie somatique. Ce jeune homme était droitier, il n'existait pas de bégaiement. Le psychisme était tout à fait normal.

Les examens de laboratoire ne furent pas demandés, l'abstention opératoire fut conseillée.

Ce jeune patient accepta un examen électromyographique.

L'étude électrique du muscle droit interne gauche montra un tracé normal. Il n'y avait pas de phénomène paradoxal contraire à la loi de Sherrington. Au niveau du droit externe gauche un silence électrique fut obtenu.

Au total on peut conclure à l'existence d'un syndrome de Duane de l'oeil gauche, congénital. Du fait de l'existence d'une orthophorie en position primaire, toute intervention fut déconseillée.

oOo

LA... Jean-Pierre.

est amené par ses parents à la consultation pour la première fois en août 1959 alors âgé de 8 ans.

Quelques mois après la naissance la mère avait constaté une anomalie dans la motilité du globe oculaire gauche.

La grossesse de la mère avait été normale. Il en fut de même de l'accouchement.

Il n'existait pas d'antécédents personnels pathologiques chez cet enfant. Il n'y avait pas de strabismes ni de malformations somatiques dans la famille.

En 1959, l'acuité visuelle de chaque oeil était de 9/10 (échelle d'Armaignac). Les réactions pupillaires, le tonus oculaire et l'examen du fond d'oeil étaient normaux. Il existait une neutralisation de l'oeil gauche de près seulement. On notait alors les mêmes anomalies de la motilité de l'oeil gauche que nous allons maintenant voir lors de l'examen de février 1964.

En position primaire il existe une orthophorie. Du côté gauche on note un rétrécissement de la fente palpébrale qui empiète sur la partie supérieure de l'aire pupillaire, ainsi qu'une enophtalmie modérée.

Dans le regard à droite, il existe une fermeture palpébrale gauche complète. Si l'on tient la paupière supérieure gauche on voit une rétraction du globe lors de cette abduction et le globe file en bas et en dedans.

Dans le regard à gauche, l'abduction de l'oeil gauche est minime, celle-ci entraîne un élargissement de la fente palpébrale aboutissant donc à une symétrie par rapport au côté opposé.

Les mouvements de verticalité sont normaux. Bien entendu, la motilité du globe droit est tout à fait normale.

La convergence est normale à droite et légèrement limitée à gauche.

Un examen électromyographique fut accepté :

L'étude électrique du muscle droit interne gauche montra un tracé absolument normal. Pas de phénomène paradoxal contraire à la loi de Sherrington.

L'étude du droit externe gauche ne permit d'obtenir qu'un tracé plat.

Au total il s'agit d'un syndrome congénital de Duane de l'oeil gauche chez un jeune garçon . L'abstention opératoire fut conseillée du fait de l'existence d'une orthoporie dans le regard de face.

oOo

GI..... Christian,

vient consulter pour la première fois en janvier 1960, étant alors âgé de 11 ans.

Peu après la naissance la mère constata des anomalies de la motilité de l'oeil gauche. Un ophtalmologiste avait examiné l'enfant à l'âge de 2 ans. Il n'existait aucune modification des troubles depuis cette date.

La grossesse avait été normale ; il en avait été de même pour l'accouchement (pas de forceps).

Il n'existait pas de strabisme dans la famille ni d'anomalies somatiques connues.

Nous n'avons rien retrouvé dans les antécédents personnels .

L'examen ophtalmologique en 1960 permit de chiffrer l'acuité visuelle à 9/10 sans correction pour l'oeil droit et 10/10 avec correction (+ 4,25), à 7/10 sans correction pour l'oeil gauche et avec un + 4,25 7/10. Les corrections ayant été faites d'après les résultats de la skiascopie.

Au Worth de loin alterne, de près il existait une fusion.

Les réactions pupillaires étaient normales.

On notait une motilité oculaire normale de l'oeil droit. A gauche il existait un léger strabisme convergent avec légère enophtalmie en position primaire. Lors des mouvements d'adduction qui s'effectuaient de façon limitée on observait une rétraction du globe avec rétrécissement presque total de la fente palpébrale gauche. Par ailleurs, l'abduction de cet oeil était tout à fait impossible.

L'examen sous écran objectiva un strabisme convergent alternant.

La tension oculaire, l'examen biomicroscopique, l'examen du fond d'oeil, s'avèrent normaux.

Il n'existait pas de malformation somatique.

Une intervention était souhaitée par la famille.

Aucune contre-indication générale n'existait. Les examens de laboratoire pré-opératoires étaient normaux.

Le 22.3.60 l'intervention était effectuée. L'épreuve de duction forcée se révéla normale sur les muscles verticaux. Par contre il n'y avait pratiquement aucune possibilité d'abduction, ni d'adduction. Il fut donc décidé de ne pas faire de transplantation de languettes des muscles verticaux qui serait totalement incapable de lutter contre la fibro-rétractilité du droit interne. On pratiqua un recul de 4 à 5 mm du droit interne, l'adduction du globe étant limitée par la rétraction du droit externe. On décida de ne pas agir sur le droit externe d'autant que le globe pouvait dès lors être porté en abduction car il n'existait plus de limitation du côté du droit interne.

Dans les jours qui suivirent on constata que l'abduction était possible, par contre l'adduction était limitée.

Des séances de travail des ductions furent faites.

Lors des consultations qui suivirent il existait une rectitude en position primaire. L'acuité était de 10/10 pour chaque oeil.

Nous avons revu Christian en janvier 1964.

La rectitude en position primaire était parfaite, il existait une petite enophtalmie de l'oeil gauche. Dans le regard à droite on observait des secousses nystagmiformes des 2 globes, avec un rétrécissement de la fente palpébrale gauche et un enfoncement du globe gauche dans la cavité orbitaire. L'adduction de l'oeil gauche était limitée.

Dans le regard à gauche l'abduction du globe gauche était très limitée, ce mouvement s'accompagnait d'une protrusion modérée du globe avec petit élargissement de la fente palpébrale et secousses nystagmiformes des 2 globes.

La convergence de l'oeil droit était normale, à gauche on notait une limitation (due probablement à la nature même du muscle).

L'examen électro-myographique fut refusé par le patient.

Au total il s'agit d'un syndrome de Duane de l'oeil gauche. L'examen peropératoire a permis de constater l'aspect fibro-rétrac-tile des muscles droits interne et externe.

oOo

BL. . . . Christine ,

est amenée à la consultation en 1956, alors âgée de 5 ans .

La mère peu après la naissance avait remarqué une anomalie oculomotrice de l'oeil gauche.

La grossesse, l'accouchement s'étaient déroulés normalement. On ne retrouvait rien dans les antécédents personnels et familiaux de l'enfant.

L'acuité visuelle était de 8/10 sans correction (ODG). Les réactions pupillaires, la convergence étaient normales.

L'examen biomicroscopique, le tonus oculaire, l'examen du fond d'oeil ne permirent pas de découvrir une anomalie quelconque. L'étude de la vision binoculaire montrait au verre rouge l'existence d'une diplopie intermittente. Au Worth on observait tantôt une neutralisation de l'OG, tantôt une diplopie. De près il existait une fusion.

En position primaire existait une orthophorie. Il n'y avait pas de rétrécissement apparent de la fente palpébrale.

La motilité de l'oeil droit était normale, il en était tout autrement pour l'oeil gauche. Dans le regard à gauche toute abduction du globe gauche s'avèrait impossible.

Dans le regard de droite, l'adduction était possible mais provoquait un rétrécissement de la fente palpébrale et une rétraction du globe.

L'étude des mouvements de la cycloverticalité ne montra qu'une hyperaction du petit oblique gauche.

L'enfant fut revu en 1963. L'état ophtalmologique était inchangé. Il fut décidé de surseoir à toute intervention (action sur le petit oblique gauche).

Au total il s'agit d'un syndrome de Stilling-Duane de l'oeil gauche. Devant l'orthophorie en position primaire, l'action chirurgicale fut déconseillée.

oOo

CA... Sylvie,

vient consulter pour la première fois en 1962, étant alors âgée de 8 ans.

La mère avait remarqué peu après la naissance une anomalie oculo-motrice de l'oeil gauche.

On ne retrouvait rien de particulier dans les antécédents de la mère et de Sylvie.

L'examen somatique de l'enfant était normal.

A l'examen ophtalmologique l'acuité visuelle de l'oeil droit et de l'oeil gauche était de 10/10 après correction (petite hypermétropie et léger astigmatisme). L'étude de la vision binoculaire montra qu'il existait une fusion en position primaire et une neutralisation en position paralytique.

Les réactions pupillaires étaient normales. Il en fut de même pour le tonus oculaire, l'examen biomicroscopique et du fond d'oeil.

En position primaire il existait une orthophorie. Il n'y avait pas de ptosis . La convergence était normale.

Dans le regard à gauche, l'abduction de l'oeil gauche s'avérait impossible, la motilité de l'oeil droit était par contre satisfaisante.

Dans le regard à droite, la motilité oculaire droite était normale, à gauche l'adduction était possible mais le globe oculaire se portait en haut et en dedans.

Dans ces mouvements oculaires on n'observa pas de rétraction du globe ou de pseudo-ptosis palpébral ou si ces phénomènes existaient, ils étaient minimes.

Ainsi il existait au niveau de l'oeil gauche :

- une impossibilité de l'abduction,
- un spasme du petit oblique dans l'adduction et une hypoaction du grand oblique.

Ce strabisme fut opéré en août 1963.

Le petit oblique gauche fut affaibli par des encoches au thermocautère.

Un pli de 2 mm de haut fut fait sur le grand oblique du même oeil.

On ne constata pas d'anomalie musculo-ligamentaire particulière.

Ultérieurement il existait une rectitude en position primaire, une hypoaction du petit oblique gauche. L'action du grand oblique était normale.

Au total, il s'agit chez un enfant de 8 ans d'une impossibilité de l'abduction de l'oeil gauche avec une perturbation modérée des mouvements de la cycloverticalité de ce même oeil. Là encore l'étiologie reste inconnue. Peut-être pourrait-il s'agir d'une forme apparentée au syndrome de Stilling-Duane bien qu'il n'existe pas de phénomène de rétraction.

- VIII -

FIBROSE CONGENITALE GENERALISEE DE TOUS LES MUSCLES
EXTRA-OCULAIRES ou "STRABIMUS FIXUS "

Ce syndrome assez rare est dénommé ainsi par BROWN qui décrit trois cas.

Plus récemment Robert LAUGHLIN rapporte six cas typiques et en fait une analyse très complète.

Dans ces cas tous les muscles sont atteints ce qui entraîne un strabisme fixus complet.

Les traits caractéristiques de ce syndrome sont :

- fibrose de tous les muscles extra-oculaires
- fibrose de la capsule de Tenon
- adhérences entre les muscles, la capsule de Tenon et le globe
- manque d'élasticité et fragilité de la conjonctive.
- pas de possibilité d'abaissement ou d'élévation des deux yeux.
- peu, voire aucune possibilité de mouvements horizontaux.
- les deux yeux sont fixés regardant en bas .
- l'angle est de 20 à 30 degrés au-dessous de l'horizontale.
- ptosis bilatéral.
- tête tenue en arrière avec élévation du menton.
- enfin cet état existe dès la naissance.

Les six cas étudiés par LAUGHLIN présentent une extraordinaire similitude.

A noter l'atteinte de 4 générations successives (3 des six cas) et un cas retrouvé par l'interrogatoire). Les 3 autres sont isolés. Il ne semble pas exister d'autres cas dans la famille.

On ne retrouve pas de notion de maladie lors de la grossesse. L'accouchement a été normal chaque fois semble-t-il.

5 et 6 malades sont opérés et dans l'un des cas une biopsie est faite portant sur le droit inférieur. Celle-ci est pratiquée sur le côté du muscle aussi en arrière que possible et bien au-delà du tendon. Les résultats de l'examen anatomo-pathologique furent les suivants : faisceaux parallèles de collagène hyalinisé inclus dans du tissu fibreux dense. Aucun tissu musculaire n'a été trouvé.

Le problème étiologique est évoqué par LAUGHLIN: affection inflammatoire prénatale ? Ceci semble peu vraisemblable à l'auteur. On ne peut guère conclure qu'à une malformation congénitale.

DESPLATS décrit un cas assez semblable à ceux cités précédemment.

Il s'agit d'une patiente de sexe féminin présentant depuis la naissance un strabisme divergent associé à un ptosis congénital bilatéral, tous les mouvements sont supprimés. Il n'existe qu'une ébauche d'adduction ne provoquant aucun phénomène de rétraction. Le test de duction forcée à la pince montre que les mouvements passifs sont très limités.

Une enquête étiologique, clinique s'avère négative. Il n'y avait pas d'hérédité familiale. Les examens complémentaires sont tous normaux.

Une intervention est pratiquée sous anesthésie générale portant sur l'oeil droit, le droit externe est épais inextensible, reculé, le droit interne modifié dans sa structure, le globe sous AG reste en abduction forte. Passivement on peut le ramener sur la ligne médiane mais on ne peut ni le relever, ni l'abaisser.

Une biopsie est faite au niveau du droit interne qui montre l'existence de tissu musculaire réduit à quelques faisceaux de fibres striées en voie de régression et réduites parfois à des masses hyalines. Le reste du cordon musculaire est composé de collagène hyalin très dense et peu cellulaire.

Au niveau du droit externe, il s'agit d'un cordon presque entièrement fibreux épais et inextensible. Seules quelques fibres musculaires y apparaissent.

Nous rappellerons également les 2 cas décrits par DJACOS (1962).

Il s'agit de 2 frères atteints de "strabismus fixus", chez l'ainé l'atteinte est bilatérale en position divergente, chez le cadet

seul l'oeil droit est touché et se trouve en divergence. Il n'existe pas d'anomalies congénitales chez un autre membre de la famille. Aucune étiologie ne peut être mise en évidence. A l'intervention chez ces 2 malades on constate une fibrose diffuse de l'orbite avec absence des muscles oculo-moteurs. A leur place on ne trouve que des faisceaux fibreux épais.

oOo

FIBROSE CONGENITALE PARTIELLE DES MUSCLES EXTRA-OCULAIRES

Les observations sont rares.

RAMA (1960) cite le cas d'une paralysie unilatérale des mouvements verticaux où il trouva un aspect fibreux isolé du droit inférieur.

Quelques rares observations montrent l'existence possible de fibrose isolée du muscle droit supérieur.

Il existe des observations où les muscles droits externe et interne sont atteints d'une fibrose isolée (THOMAS).

L'examen électrique d'un muscle atteint de fibrose permet d'obtenir un tracé variant du silence électrique complet à un niveau très bas d'activité électrique. Cet aspect est comparable à celui obtenu dans un syndrome de Duane.

oOo

BE, Sophie ,

est amené à la consultation pour la première fois à l'âge de 18 mois en juin 1957.

Depuis la naissance il existe un strabisme convergent.

La grossesse de la mère s'est déroulée de façon normale L'accouchement n'a donné lieu à aucun incident. Il n'existe rien de particulier dans les antécédents de l'enfant et de la famille.

Examinée à l'âge de 18 mois, il est difficile d'apprécier l'acuité visuelle.

Les réactions pupillaires sont normales. Il n'existe aucune anomalie au fond d'oeil, le tonus apprécié au doigt est normal. L'oeil gauche peut seul ébaucher un mouvement de convergence. Cette convergence n'existe pas à droite.

En position primaire il existe un strabisme convergent important de l'oeil droit (40° environ). L'oeil gauche est en convergence mais plus modérée. Toute motilité du globe oculaire droit s'avère impossible.

L'oeil gauche peut se porter en adduction et l'abduction est possible ne dépassant pas cependant la ligne médiane. De cet oeil gauche les mouvements de verticalité sont satisfaisants.

En juillet 1957, on opère l'enfant : on fait un recul des deux droits internes de 4 mm, ces muscles sont très fibreux. La conjonctive est d'une texture anormale, épaissie. Le droit externe droit est exploré, ce muscle est très mince et fibreux.

Dans les suites opératoires on constate que l'oeil droit est encore en convergence. Des mouvements d'abduction sont ébauchés.

En 1959, on examine à nouveau Sophie, l'acuité est VOD 1/50, VOG Armaignac environ 1/10.

L'oeil droit est bloqué dans l'angle interne et n'a aucune mobilité ou presque.

L'oeil gauche fixateur a une bonne abduction et une excellente adduction.

On réopère l'enfant en juillet 1959. On trouve le droit interne droit, fibreux sans aucune élasticité, inséré à 1 mm du limbe. Les adhérences entre les divers plans sont multiples.

On fait un recul de ce droit interne de 5 mm.

Au niveau du droit externe droit on fait une plicature de 8 mm.

Les résultats sont peu satisfaisants. Actuellement en position primaire, l'oeil droit est encore en adduction modérée. L'abduction est très limitée, l'adduction normale. Les mouvements de la verticalité sont satisfaisants. La convergence est satisfaisante. L'acuité visuelle (1964) VOD 1/50 VOG après correction (6/10).

Au total il s'agit d'un strabismus fixus. L'intervention a montré l'existence de muscles fibreux dépourvus d'élasticité normale. Cette fibrose touche les muscles de l'horizontalité et cette observation pourrait être classée dans le chapitre suivant.

oOo

TE... Mohamed,

consulta pour la première fois en 1959, étant alors âgé de 20 ans.

L'interrogatoire du patient ne permit pas d'obtenir les renseignements souhaités. Le strabisme semblait être congénital. Le patient n'a pas signalé de traumatisme au cours de son existence.

L'acuité visuelle était de 7/10 pour chaque oeil sans correction. L'examen skioscopique constata l'existence d'une hypermétropie modérée.

Les réactions pupillaires étaient normales.

En position primaire il existait un strabisme convergent de l'oeil gauche, l'oeil droit était en rectitude.

Lors de l'étude de la motilité le globe gauche était incapable de dépasser la ligne médiane, toute abduction étant impossible. L'adduction était très limitée. On ne notait pas de phénomène de rétraction du globe.

L'examen sous écran fut impossible, l'oeil gauche ne suivant pas.

Le tonus oculaire, l'examen à la lampe à fente et l'examen du fond d'oeil ne décelèrent aucune anomalie.

L'intervention chirurgicale fut acceptée par le patient.

Sous anesthésie générale l'étude de la motilité à la pince montra un globe très fixé, limitation surtout dans l'abduction. La dissection du droit interne fut laborieuse celui-ci étant très fibreux. Un recul de 6 mm de ce muscle fut fait.

Le droit externe s'avéra très fibreux également, une résection de 9 mm fut pratiquée. A la fin de l'intervention on constata que le globe était peu mobilisable.

Ultérieurement le globe oculaire gauche apparut être presque en rectitude dans le regard de face. L'abduction restait toujours très limitée.

Nous aurions souhaité revoir ce patient, mais celui-ci n'a pas répondu à notre convocation.

Au total , il semble s'agir d'un strabisme convergent congénital de l'oeil gauche. Opératoirement on constata une transformation fibreuse des deux muscles droit interne et externe.

oOo

INTRODUCTION

AUX FORMES CLINIQUES DE LA MOTILITE HORIZONTALE ET AUX ANOMALIES DES MOUVEMENTS DE LA CYCLOVERTICALITE

Si les groupements symptomatiques envisagés plus haut sont assez schématiques et entrent dans un cadre précis, de nombreux aspects cliniques ne peuvent être ainsi systématisés.

Ils se présentent en général sous le masque d'un strabisme noté dès la naissance ou les premières semaines de l'existence et qui a des caractères particuliers.

Le diagnostic sera encore plus difficile à faire si l'enfant est vu plus tardivement et si une concomitance est venue cacher l'apparence primitive, seules certaines nuances peuvent faire penser à la lésion originelle (limitation de l'excursion musculaire en étude monoculaire, concomitance imparfaite, différence de la fixation : l'un puis l'autre oeil étant fixateur, étude du Lancaster).

Par esprit de clarté nous envisagerons d'abord les atteintes de l'horizontalité puis celles de la verticalité encore que même cette distinction soit artificielle car il arrive souvent qu'une déviation horizontale (strabisme convergent concomitant) soit secondaire à une déviation verticale (paralysie du grand oblique).

Les causes anatomiques seront évoquées et les problèmes étiopathogéniques seront vus dans le cadre de la conclusion générale.

FORMES CLINIQUES DES TROUBLES CONGENITAUX DE LA MOTILITE HORIZONTALE

Comme nous l'avons vu, nous sommes obligés d'ouvrir un tel chapitre car un certain nombre d'observations concernant les troubles de la motilité horizontale ne peuvent pas entrer dans les chapitres précédemment envisagés.

Dans la pratique courante on est amené à voir un enfant atteint de strabisme convergent ou divergent et c'est l'étude de la motilité oculaire qui permet de parler de :

- déficiences isolées de l'adduction
- déficiences isolées de l'abduction
- paralysies congénitales de l'abduction et de l'adduction.

- 1 - Les déficiences isolées de l'adduction dues à une paralysie du droit interne sont exceptionnelles.
- 2 - Une déficience isolée de l'abduction se voit moins rarement. Le côté gauche est plus touché que le droit. On retrouve une atteinte bilatérale dans 25 pour cent des cas.
- 3 - Des paralysies congénitales de l'abduction et de l'adduction peuvent exister quoique très rares. La bilatéralité est exceptionnelle. On ne rencontre jamais d'atteinte d'autres nerfs crâniens, ni de malformations somatiques.

Des études anatomiques ont été faites.

SCOBEE a montré qu'il pouvait exister plusieurs types :

- 1 - Les droits peuvent avoir une origine anormale.
- 2 - L'insertion peut être trop postérieure mais aussi trop étendue l'attache se prolongeant de 2 à 7 mm en plus de l'insertion normale.

- 3 - Des faisceaux musculaires aberrants peuvent naître postérieurement dans l'orbite et diverger de la course normale du muscle pour venir s'insérer sur le globe soit sur le côté, soit en arrière du muscle apparenté. Une telle éventualité se voit assez fréquemment pour les droits. L'externe et l'interne venant en 2^e et 3^e position quant à la fréquence.

SCOBEE rapporte le cas d'un garçon de 5 ans présentant ésoptropie congénitale, peropératoirement il trouva un faisceau musculaire partant du bord inférieur du droit interne et allant s'insérer en dessous et à 4 mm en arrière de l'insertion normale de ce muscle. Un deuxième type de faisceaux musculaires aberrants existe. Il s'agit de fibres s'étendant dans la membrane intermusculaire.

Dans un cas d'exotropie SCOBEE trouva une membrane intermusculaire anormalement épaisse s'étendant entre le droit externe et le droit inférieur. De nombreuses fibres musculaires furent reconnues à l'examen histologique.

- 4 - Des ligaments musculaires anormaux peuvent venir entraver la motilité.

- on peut trouver des ligaments surnuméraires provenant d'une ligne parallèle à l'origine du ligament normal, au-dessus ou au-dessous. Ils sont dans des plans obliques par rapport à l'horizontale.
- les ligaments physiologiques peuvent être plus épaissis que normalement.
- on peut rencontrer au niveau du droit interne par exemple 3 à 5 ligaments venant de la gaine du muscle et allant s'insérer sur le mur orbitaire. Une telle masse ligamentaire va empêcher l'adduction excessive par le droit interne mais aussi gêner également l'abduction.
- les ligaments musculaires peuvent être plus ou moins fusionnés.
- ou bien encore ils peuvent être très postérieurs. Les ligaments viennent de la gaine, provenant de celle-ci très en arrière dans l'orbite, puis s'étendent tout le long de l'enveloppe musculaire et s'insèrent sur le mur orbitaire tout le long du corps musculaire.
- bien entendu toutes ces malformations peuvent exister séparément ou de façon mixte.

- 5 - La gaine peut avoir elle aussi un aspect anormal . Cet aspect se voit surtout dans une atteinte fibreuse concomitante du muscle .
- 6 - Une fibrose isolée d'un muscle peut parfois se voir . Les observations en sont rares. La texture du muscle peut varier oscillant entre un aspect normal, un aspect aminci évoquant une bride membraneuse.
- 7 - Enfin dans des cas exceptionnels l'absence complète de muscle fut constatée.

L'étiologie fait rarement sa preuve. Il s'agit en fait de groupements symptomatiques purement cliniques.

Dans le cas de déficience de l'abduction, s'agit-il d'un trauma obstétrical touchant le nerf ? Ce peut être une hémorragie localisée intra-pontine. CHAVASSE (1939) dans une atteinte bilatérale constate une aplasie des noyaux de la sixième paire ainsi qu'une absence de ces nerfs, (MAGNUS (1944) trouve dans un cas l'association à cette paralysie d'une spinabifida de la région cervicale.

Dans les paralysies de l'abduction et de l'adduction DANIS pense que l'origine est musculaire. En effet le développement embryologique de la troisième paire permet difficilement de concevoir une agénésie localisée exclusivement au noyau d'un seul ou de deux muscles à l'exclusion des autres. Dans plusieurs cas on a pu prouver l'origine musculaire alors que l'origine nerveuse d'une paralysie isolée d'un muscle innervé par la troisième paire n'a jusqu'à maintenant jamais pu être démontrée.

Au total, il faut souligner dans ces troubles de la motilité horizontale l'importance des constatations peropératoires qui montrent souvent une origine musculo-ligamenteuse à ces anomalies de l'abduction ou de l'adduction isolées et qui fait qu'un certain nombre de ces formes pourrait prendre place en fait dans le chapitre des fibroses.

oOo

GA..... Marie-Christine,

Agée de 6 ans est amenée à la consultation pour la première fois en octobre 1963.

Depuis la naissance, la mère a noté l'existence d'un strabisme convergent.

La grossesse de la mère s'était déroulée normalement. Chez cette grande multipare, l'accouchement se fit sans la moindre difficulté. On ne retrouvait rien de particulier dans les antécédents personnels de l'enfant.

Dans la famille, il n'y a pas de strabisme. Par contre un membre de la fratrie est atteint d'une aplasie partielle frontale similaire à celle de la jeune Marie-Christine. Il était à noter que la mère était spasmophile. D'après son médecin la jeune patiente aurait une certaine tendance à la spasmophilie. Nous n'avons observé aucun trouble durant la courte hospitalisation.

L'examen ophtalmologique montra une acuité visuelle très déficiente de l'oeil droit inférieure à 1/10 malgré toute correction. Les doigts de la main étaient comptés à 1 mètre.

De l'oeil gauche on obtenait une acuité de 9/10 avec la correction de + 0,50.

Les réactions pupillaires étaient normales.

Le tonus oculaire, l'examen biomicroscopique et l'examen du fond d'oeil s'avérèrent normaux.

Il existait une neutralisation de l'oeil droit par l'oeil gauche aussi bien de loin que de près. Aucune fixation de l'oeil droit n'était possible.

En position primaire on notait un strabisme convergent de l'oeil droit.

L'étude de la motilité objectivait un nystagmus de fixation, un upshoot du petit oblique gauche et une limitation du droit externe droit. L'abduction de l'oeil droit était assez limitée. L'adduction peu marquée mais possible. Les mouvements de verticalité étaient normaux. La convergence semblait normale.

L'examen somatique permit de constater une aplasie partielle frontale gauche congénitale. Il n'existait pas d'autre anomalie.

Les radiographies du crâne montrèrent une orbite gauche, moins développée que la droite. Les canaux optiques étaient normaux.

Une intervention chirurgicale fut faite le 21 octobre 1963.

On fit à droite un recul de 3 mm du droit interne et une résection de 7 mm du droit externe. Le muscle droit externe est très mince, fragile, les adhérences à la capsule de Tenon étaient importantes. Tenon et conjonctive étaient difficilement dissociables. Le droit interne avait une texture normale.

A l'oeil gauche il fut fait deux encoches sur le petit oblique.

Les suites opératoires furent satisfaisantes. Un mois après les yeux avaient une bonne position mais l'adduction de l'oeil droit était un peu limitée. L'abduction de ce même oeil était satisfaisante.

Une intervention portant sur l'os frontal de cet enfant a été envisagée afin d'assurer une bonne protection du globe oculaire.

Au total il s'agit d'un enfant de 6 ans ayant un strabisme convergent de l'oeil droit. Aucune étiologie ne peut faire sa preuve. S'agit-il d'un hématome local néo-natal ? Ou bien d'une malformation musculaire de nature embryologique d'autant qu'il existe une aplasie frontale gauche concomitante. Cette dernière hypothèse semble vraisemblable. Per-opératoirement le droit externe droit apparut être mince et fragile adhérent à la capsule de Tenon.

oOo

ES... Josefa,

vient consulter pour la première fois en février 1964 alors âgée de 18 ans.

Depuis la naissance il existe un strabisme divergent de l'oeil gauche.

On ne retrouve rien de particulier dans les antécédents maternels et de Josefa.

L'accouchement de la mère avait été normal.

L'acuité visuelle de l'oeil droit est de 10/10. La malade du côté gauche compte les doigts à 30 centimètres.

Les réactions pupillaires, la tension oculaire, l'examen biomicroscopique, le fond d'oeil sont normaux.

La convergence est possible mais limitée.

Il existe une neutralisation de l'oeil gauche à tous les tests.

La fixation de l'oeil droit est maculaire, celle de l'oeil gauche instable sus-maculaire le plus souvent.

En position primaire on observe un strabisme divergent de l'oeil gauche de 30 degrés.

Tous les mouvements sont normaux, cependant l'adduction de chaque oeil est limitée.

On décide d'opérer cette jeune fille.

Le test de duction forcée pratiquée sous anesthésie générale est normal .

Sur l'oeil droit on fait une résection du droit interne de 4,5 mm. Le muscle est aplati, mince.

Sur l'oeil gauche on fait une résection de 5 mm du droit interne (qui a le même aspect que celui du côté opposé) et un recul de 6 mm du droit externe dont la texture apparait être normale mais l'insertion est à 4 mm du limbe et les ailerons sont plus nombreux et plus fournis que normalement.

Les résultats post-opératoires sont satisfaisants.

Au total il s'agit d'un strabisme divergent de l'oeil gauche apparu dès la naissance. L'étiologie reste inconnue. Et on peut tout au plus parler de malformations musculo-ligamentaires mineures au niveau du muscle droit externe gauche.

ANOMALIES DES MOUVEMENTS DE LA CYCLO-VERTICALITE

LE MUSCLE GRAND OBLIQUE

Nous étudierons tout d'abord son insuffisance d'action. Elle se rencontre assez fréquemment et pose un problème de diagnostic différentiel avec la paralysie du droit supérieur de l'oeil opposé, d'autant plus que le résultat final est tout à fait identique.

Les atteintes sont variables :

DUKE-ELDER les classe en trois catégories : modérées, moyennes et importantes. Dans les cas modérés, en position primaire une déviation évidente, un torticolis sont absents . Dans les atteintes moyennes l'existence d'un torticolis et d'une déviation verticale en position primaire sont habituelles. Dans les atteintes importantes on peut parfois observer un strabismus convergens surso-adductorius. C'est également dans ces formes graves que des cas bilatéraux sont retrouvés.

L'étiologie est certainement diverse.

On a invoqué une aplasie trochléaire, une atteinte nucléaire (cas bilatéraux). Une anomalie purement périphérique peut être en cause. Il s'agirait donc de malformations musculo-ligamentaires telles que nous en avons déjà rencontrées. Une transmission héréditaire a été retrouvée dans quelques cas (FRANCESCHETTI, 1926).

Nous avons vu l'existence possible d'un strabismus convergens surso-adductorius, lors de la paralysie du grand oblique. Nous nous permettons d'ouvrir là une parenthèse afin d'étudier cette variété.

Les troubles constatés peuvent exister d'un ou des deux côtés.

L'étiologie est variable :

A. GRAEFE pense à une hyperaction du petit oblique (probablement due dans certains cas à une parésie du grand oblique)

V. GRAEFE songe plutôt à une hyperaction du droit supérieur

OHM y voit un trouble labyrinthique.

CORDS (1922) note dans un cas une insertion anormale du droit interne.

Dans d'autres cas on trouve : un droit interne divisé en deux faisceaux musculaires.

oOo

Revenons à la pathologie du grand oblique qui a été particulièrement étudiée par BROWN. Cet auteur a pu individualiser le syndrome de la gaine de ce muscle.

L'aspect clinique en impose au premier abord pour une paralysie du petit oblique. La confusion est fréquente. L'enfant présente un strabisme convergent mais non toujours.

A l'examen on s'aperçoit qu'un oeil (parfois les deux) ne peut entrer dans le champ d'action du petit oblique : par exemple on demande de regarder en haut et à gauche, l'oeil droit se met bien en adduction mais ne peut pas dépasser la ligne horizontale.

Cependant malgré cette absence de mouvements par le petit oblique, le grand oblique homolatéral et le droit supérieur opposé ne sont pas aussi hyperactifs qu'on aurait pu s'y attendre.

Tous ces faits font soupçonner le diagnostic, qui sera affirmé par le test de duction forcée. L'élévation passive du globe dans le champ d'action du petit oblique s'avère impossible. Ceci est dû à une rétraction de la gaine du grand oblique. Celle-ci est congénitalement trop courte et pas assez élastique. Dans le regard en haut et en adduction elle ne peut pas s'enrouler normalement sur le globe et arrête le mouvement.

HUGONNIER a observé un cas pouvant être apparenté à ce syndrome :

La gaine n'était pas trop courte mais était reliée par une série

de travées fibreuses sur presque toute la longueur, au globe. La section de ces travées donna d'ailleurs lieu à un résultat parfait.

Dans ce syndrome de la gaine de Brown l'examen électromyographique revêt un intérêt important. En effet alors qu'on pourrait croire à une paralysie du petit oblique, le tracé électrique montrera qu'en fait ce muscle est susceptible d'une activité parfaitement normale.

INSUFFISANCE CONGENITALE DU MUSCLE DROIT SUPERIEUR

Il faut souligner que dans l'ensemble une paralysie d'un muscle de la cyclo-verticalité existant de façon isolée est assez rare, mais le droit supérieur et le grand oblique sont le plus souvent touchés à fréquence égale.

L'insuffisance congénitale du droit supérieur s'associe habituellement à un ptosis congénital (rappelons que le droit supérieur et le releveur de la paupière supérieure ont la même ébauche embryonnaire et le même nerf moteur). Souvent l'affection est bilatérale et familiale.

A part ces cas on peut voir une paralysie isolée de ce muscle mais la plupart des cas apparaissent être une paralysie inhibitrice du muscle survenant secondairement à la suite d'une paralysie primitive du grand oblique de l'oeil opposé dans les cas où l'oeil paralysé est utilisé pour la fixation.

L'oeil paralysé est fixateur dans de nombreux cas. Cependant l'oeil sain peut être également fixateur, des déformations dans le port de la tête peuvent s'en suivre.

Le droit supérieur peut avoir les mêmes malformations que celles envisagées pour les muscles droits interne et externe.

Les faisceaux aberrants musculaires sont très fréquents au niveau de ce muscle.

SCOBEE cite le cas d'une jeune fille de 15 ans qui présentait une hypertropie intermittente gauche.

Deux opérations sont faites sans résultat, à la troisième le crochet à strabisme poussé assez loin accroche un faisceau aberrant partant du droit supérieur à la moitié de la course et venant s'insérer à 4 mm latéralement en dehors et à 2 mm antérieurement à l'équateur. La section de ce faisceau musculaire a fait disparaître les troubles de façon définitive.

SCOBEE rapporte également le cas de patients présentant une apparente pseudo-parésie d'un droit inférieur avec une hypertropie du même côté. Il souligne d'ailleurs l'intérêt du résultat du test de duction forcée et l'exploration chirurgicale montra une texture normale du droit supérieur mais une épaisse bande de fibres musculaires existait dans la membrane intermusculaire se détachant du muscle et allant vers le droit externe. Ces fibres avaient une insertion curviligne sur la sclère et s'étendaient latéralement au-delà de l'insertion musculaire normale. Post-opératoirement les résultats furent excellents ce qui confirma par la même l'intégrité du droit inférieur primitivement en cause.

Notons également l'existence assez fréquente d'adhérences entre le droit supérieur et le grand oblique au moment où ils se croisent.

INSUFFISANCE DE L'ACTION DU MUSCLE DROIT INFÉRIEUR

Une paralysie isolée de ce muscle reste rare. Elle peut reconnaître parfois une étiologie traumatique. Dans un tel cas il peut ne pas exister d'hyperphorie: en position primaire, mais la diplopie peut être provoquée dans le champ externe et inférieur ce qui déclenche une impossibilité persistante de la lecture. Ce symptôme est caractéristique.

Les paralysies très importantes, isolées, de ce muscle sont exceptionnelles. CASTEN en 1940 en trouva 10 exemples dans la littérature. Dans ces cas lorsque la vision binoculaire est perdue et la fixation maintenue par l'oeil sain il existe une importante exophorie avec insuffisance de la convergence et une modification du port de la tête.

Les mêmes malformations musculo-ligamentaires citées antérieurement sont retrouvées pour le muscle droit inférieur, mais de façon moins fréquente quant aux faisceaux musculaires aberrants.

HUGONNIER rapporte un cas personnel où il constate sur un globe bloqué en bas par des brides inextensibles s'insérant sur la sclère très loin postérieurement, l'absence totale de droit inférieur.

INSUFFISANCE CONGENITALE DU MUSCLE PETIT OBLIQUE

Cette insuffisance isolée est rare.

WHITE et BROWN en 1939 trouvent 17 cas d'insuffisance de ce muscle dans une série de 475 malades atteints de strabisme horizontal.

La survenue d'une telle atteinte est peut-être due à une séparation tardive du droit inférieur ?

Des cas bilatéraux sont observés.

En fait, fréquemment il s'y associe des paralysies d'autres muscles.

MALBRAN a étudié les strabismes obliques d'origine congénitale où le petit oblique prenait une part importante dans le trouble de la motilité :

- L'existence de fibres musculaires anastomotiques entre le droit externe et le petit oblique est fréquente. Les études anatomiques montrent qu'il s'agit d'un paquet de fibres unissant ces 2 muscles adoptant parfois une disposition triangulaire dont le sommet est dirigé vers le droit externe.

- De simples adhérences entre le droit externe et le petit oblique sont signalées.

- L'aileron frein du petit oblique peut être d'une longueur anormale, provoquant un strabisme oblique convergent ou divergent.

PARALYSIE DES DEUX ELEVATEURS D'UN OEIL

La paralysie du droit supérieur et du petit oblique est presque toujours congénitale. Un ptosis existe souvent. On peut décrire avec DUKE-ELDER trois variétés cliniques :

- 1 - Si la vision de chaque oeil est correcte, la vision binoculaire sera obtenue grâce à la tête tenue en arrière.
- 2 - Si la vision de l'oeil paralysé n'est pas tout à fait normale et que la fixation soit obtenue de l'autre oeil, l'oeil paralysé dévie. Le strabisme n'est souvent pas visible du fait du ptosis.
- 3 - Si la vision est meilleure de l'oeil paralysé de telle sorte que celui-ci soit fixateur, l'oeil sain se mettra en déviation secondaire très importante.

STEWENS a observé une famille où un garçon avait une paralysie du droit supérieur et sa sœur une paralysie du petit oblique.

La cause reste inconnue.

WHITE pense à une origine périphérique ; dans un cas il a observé un petit oblique, aminci, très lache.

La survenue de déviations secondaires pourrait faire penser plutôt à une lésion supra-nucléaire.

BIELCHOWSKY pense que la lésion des 2 muscles élévateurs d'un même côté ne peut pas s'expliquer autrement que par une origine supra-nucléaire. En effet, il semble difficile que le petit oblique et le droit supérieur soient atteints en même temps par une lésion orbitaire ; on peut d'autre par difficilement concevoir qu'une lésion nucléaire atteigne électivement les 2 noyaux correspondants sans atteindre en même temps d'autres noyaux proches.

Pour terminer cette étude de la motilité cycloverticale, il faut dire qu'une paralysie de tous les muscles innervés par le III existe rarement de façon congénitale. En général le ptosis n'est pas complet. Chez certains sujets il existe une atteinte bilatérale.

oOo

RE... Jean-Marc,

consulte pour la première fois en novembre 1962 étant alors âgé de 16 ans.

L'enfant se plaignait de "fatigue oculaire" persistante. En fait, dès l'âge de 11 ans la mère constate une attitude vicieuse de la tête qui est penchée vers la gauche.

Dans les antécédents personnels de Jean-Marc nous n'avons pu retrouver de maladie, de traumatisme pouvant expliquer l'affection dont était atteint l'enfant.

La grossesse de la mère avait été normale, l'accouchement s'étant déroulé sans incident. Il n'y avait pas eu d'affections néo-natales semble-t-il.

L'acuité visuelle était de 10/10 de chaque oeil et la vision de près était excellente.

Les réactions pupillaires étaient normales. La tension oculaire, le champ visuel à la boule, l'examen biomicroscopique, l'examen du fond d'oeil étaient normaux.

L'attitude vicieuse de la tête consistait en une inclinaison vers la gauche et en arrière.

L'étude de la motilité oculaire montra une hypoaction du grand oblique droit avec un upshoot du petit oblique droit.

L'épreuve de BIELCHOWSKY ne montra rien d'évident. L'examen orthoptique et l'épreuve au coordimètre de Lees permit de conclure à une paralysie isolée du grand oblique droit.

Devant cette paralysie isolée on demanda un examen clinique complet en particulier neurologique. Aucune anomalie ne put être mise en évidence. Les résultats des examens de laboratoire étaient tous normaux (numération formule sanguine, vitesse de sédimentation, urée sanguine, cholestérol, glycémie).

Le 2.4.1963 il fut décidé d'opérer ce strabisme paralytique de l'oeil droit. On fit une plicature du grand oblique de 5 mm environ. Une ténotomie du petit oblique par 2 encoches en chicane.

L'attitude vicieuse de la tête disparut, le résultat esthétique était donc excellent. Il n'y avait plus de diplopie si ce n'est dans le regard extrême à gauche.

Au total : il s'agit d'une paralysie du grand oblique droit dont la preuve congénitale n'a pas pu être mise en évidence de façon formelle. Cependant on peut supposer avec vraisemblance que cette paralysie n'a donné lieu à une manifestation fonctionnelle que tardivement.

oOo

Madame SA... Arlette,
vint consulter en 1960, alors âgée de 37 ans.

Depuis l'enfance existait une attitude vicieuse de la tête qui était penchée sur l'épaule droite. Un pédiatre avait noté cette attitude dans le tout jeune âge. En lisant la patiente fermait son oeil gauche.

On n'a rien retrouvé de notable dans les antécédents maternels, personnels, familiaux.

L'acuité visuelle après correction était de 10/10. Les réactions pupillaires, la convergence étaient normales.

Il en était de même de l'examen biomicroscopique, du tonus oculaire, du fond d'oeil.

L'examen de la motilité à la boule montrait un déficit du grand oblique gauche.

L'examen orthoptique montra qu'il s'agissait d'un strabisme sursumvergent alternant avec une diplopie en position primaire. La motilité semblait normale dans le regard à gauche. Dans le regard à droite, on notait par contre :

- une hyperaction du droit inférieur droit,
- une limitation du grand oblique gauche,
- une hyperaction du petit oblique gauche avec limitation de l'adduction de l'oeil gauche.

Dans le regard en bas : hyperaction de tout l'abaissement de l'oeil droit.

L'épreuve de Bielchowsky s'avéra positive : l'oeil gauche s'élevant dans la position tête inclinée sur l'épaule gauche.

L'épreuve du coordimètre de LEES confirma l'existence d'une paralysie du grand oblique gauche.

Dernièrement nous avons revu la malade qui est habituée à ses troubles et a refusé toute intervention.

Au total, il s'agit d'une paralysie, vraisemblablement congénitale, du grand oblique gauche dont l'étiologie n'a pu être mise en évidence.

CONCLUSION

A propos de l'étude de 17 cas d'anomalies congénitales de la motilité oculaire, nous avons été amenés à faire une étude générale de l'ensemble de ces troubles.

Nous nous sommes abstenus de toute considération thérapeutique.

Un certain nombre de cas entrent dans des cadres homogènes :

- 1 - L'ophtalmoplégie externe post-traumatique (trois observations personnelles),
- 2 - Le syndrome de Moebius (un cas atypiques),
- 3 - Le syndrome congénital de rétraction du globe (six observations)
- 4 - La fibrose congénitale généralisée ou partielle des muscles extra-oculaires (deux observations).

Mais devant tous les autres aspects cliniques il est très difficile de conclure.

Nous avons repris la classification habituelle un peu artificielle en anomalies de la motilité horizontale et de la cycloverticalité (quatre cas).

Est-ce dire que les chapitres que nous avons décrits nous donnent une entière satisfaction ? Certes non et nous envisagerons la discussion des cas difficiles sous quatre angles différents :

- 1 - Clinique
- 2 - Paraclinique
- 3 - Per-opératoire
- 4 - enfin Etiologique.

1 - Cliniquement il est difficile de savoir si l'atteinte est musculaire ou neurologique.

Un déficit purement musculaire peut relever d'une malformation embryologique (anomalie musculo-ligamentaire) ou d'une myopathie (ophtalmoplégie externe progressive). Le contexte clinique est important à considérer.

Un déficit neurologique peut relever d'une atteinte du nerf, des noyaux, voire des régions supranucléaires. Un réflexe normal de convergence élimine une origine supra-nucléaire mais la déficience de ce réflexe peut relever d'une altération musculaire.

D'une manière générale, affections neurologique et musculaire sont très difficiles à différencier puisque les muscles dans les affections neurologiques peuvent se modifier, et à distance il est délicat de trancher entre une origine nerveuse ou musculaire.

Il n'y a qu'à se rappeler les discussions évoquées dans le chapitre des ophtalmoplégies externes progressives.

2 - L'examen électromyographique actuellement ne permet de juger avec certitude que de la valeur fonctionnelle du muscle. Nous avons vu son intérêt dans le syndrome de BROWN et les fibroses. La différenciation des tracés selon que l'atteinte causale est musculaire ou nerveuse reste en règle difficile en ce qui concerne les muscles oculaires, surtout longtemps après cette atteinte.

3 - Le test de duction forcée pratiquée sous anesthésie générale permet d'évoquer une lésion ou une malformation musculo-ligamentaire.

L'examen peropératoire découvre dans certains cas un aspect de fibrose. Mais celui-ci existe dans les syndromes de Duane, de Moebius, dans les formes post-traumatiques et a fortiori dans les aspects de fibrose.

Un aspect musculaire normal apparemment, se voit, quelques fois dans les atteintes traumatiques, les malformations purement ligamentaires, les atteintes nerveuses et dans certains syndromes de Duane et de Moebius.

La découverte d'un muscle atrophique ne permet pas de conclure.

Ainsi compte tenu de la complexité de ces discussions et compte tenu des observations citées dans la littérature nous nous rangeons à l'opinion de P. DANIS qui indique que les troubles oculomoteurs d'origine périphérique (origine musculaire : anomalies du développement musculaire qui sont la conséquence d'une dysplasie du feuillet mésodermique ébauche primitive des muscles oculomoteurs) s'associent rarement à d'autres malformations oculaires ou somatiques (8 % des cas).

Ces malformations sont d'ailleurs dysraphiques, se limitant à une hypoplasie de l'hémiface ou à une hétérochromie irienne. Il n'y a jamais d'atteinte d'un autre nerf crânien.

Dans les ophtalmoplégies d'origine centrale qui peuvent se limiter d'ailleurs à l'atteinte d'un seul muscle oculaire on découvre souvent une atteinte d'autres nerfs crâniens (surtout le facial) et avec une grande fréquence des malformations somatiques (82 % des cas): pieds bots, aplasie des seins, des muscles pectoraux, malformations thoracique, auriculaire, brachiales.

Il faut dire enfin qu'il n'est pas exclu que le processus en cause soit le même dans les paralysies périphériques (origine mésodermique) et les paralysies centrales (origine ectodermique). Seulement ce processus se ferait sentir à des moments différents du développement embryonnaire. Les paralysies d'origine musculaire seraient plus tardives ce qui expliquerait alors que les malformations associées soient plus rares.

4 - Quant à l'étiologie, elle est très rarement retrouvée.

- 1 - Un certain nombre de cas ont un support génétique. Nous avons vu de tels exemples lors de l'étude des syndromes de Duane, de Moebius et des fibroses.
- 2 - Les traumatismes obstétricaux sont souvent incriminés mais il est rare qu'on puisse faire la preuve de leur responsabilité. Il faut savoir que l'atteinte traumatique peut porter sur le muscle lui-même, le nerf, voire les régions nucléaires ou supranucléaires. Les formes anatomiques sont donc variables.
- 3 - On ne retrouve pratiquement jamais des étiologies telles qu'une syphilis congénitale, une toxoplasmose congénitale. Les embryopathies sont parfois en cause. La rubéole et d'autres virus sont capables d'entraîner des troubles oculomoteurs. Citons également les embryopathies dues aux toxiques. Les troubles oculaires engendrés par la thalidomide ont été étudiés par MIEHLKE et PARTSCH.

- 4 - Enfin les hémorragies qui se produisent au niveau de la sphère oculaire, voire cérébrale ou méningée ne relèvent pas toujours d'une origine traumatique : une anoxie foetale, une fragilité capillaire peuvent être en cause. On ne recherche pas assez la notion d'un ictère du nouveau-né relevant en particulier d'une iso-immunisation foeto-maternelle (d'où l'intérêt de l'étude des facteurs Rhésus). Dans certains cas enfin des processus immunologiques, qui nous échappent, doivent entrer en jeu.

oOo

Au total l'étiologie est rarement retrouvée et il est même souvent impossible de savoir s'il s'agit d'une paralysie musculaire ou nerveuse. On peut espérer que les perfectionnements des moyens d'étude dont l'électromyographie permettront de mieux faire connaître le diagnostic exact et de mieux apprécier la valeur fonctionnelle des muscles qui donnent la possibilité de diriger les indications thérapeutiques.

oOo

Vu, le Président de Thèse : Vu, le Doyen de la Faculté :

M. G. OFFRET.

M. G. CORDIER

Vu et permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris

M. J. ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

ADLER F.H.

Comment on congenital bilateral abducens -
Am. J. Opht. 41 : 547 - 1956.

AEBLI R.

Retraction syndrome -
Arch. Opht. 10-602-610 - 1933 .

ALAJOUANINE, HUC, GOPCEVITCH -

4 cas de syndrome de Moebius
Revue Neuro. 2 - 501-511 - 1930 .

AMAT M.M.

Sur le syndrome de Marcus Gunn
Ann. Ocul. 1919, 1956 - 513 - 528.

AXENFELD et SCHURENBERG

Paralysie cyclique oculomotrice -
Kl. Mon. Aug. XXXIX, 1901, p. 64.

BEDROSSIAN et LACHMAN

Congenital paralysis of sixth and seven nerves -
Am. J. Opht. n° 2, p. 304 - 1956.

BEKENN

Hereditary tendencies to congenital muscular anomalies -
Brit. Orthop. J. 18 - p. 100-105 - 1961.

BENOIT M.

Sur le syndrome inverse de Marcus Gunn -
Bull. Soc. Opht. de Paris 1926, 38, p. 269-275.

BIELCHOWSKY A .

Paralysis of individual eye muscles -
Am. J. Opht. 22 : 357-367 - 1939.

BIELCHOWSKY A.

Disturbances of the vertical motor muscles of the eyes -
Arch. of Opht. 21, p. 175, 1938.

BONDUELLE

Problèmes diagnostiques et nosographiques des opht. externes
progressives -
Rev. Oto-Neuro-Opht. 30/3 p. 184 - 190 - 1958.

BONNET M.P.

Le phénomène cyclique du III -
J. Med. Lyon p. 203-205, 1941.

BREGEAT P. et JUGE P. -

Ophtalmologie du nourrisson.
Encyclopédie médico-chirurgicale - Ophtalmologie.

BREININ

Electromyography of extra ocular muscle -
Published by University of Toronto Press - 1962 -

BROWN H. W.

Strabismus Symposium St Louis Mosby
1950 chap. XI p. 229
1958, p. 402.

Strabismus Symposium of New Orleans - 1 volume
Acad. Ophtal. Mosby 1962.

CALMETTES, AMALRIC et BESSOU

Phénomène de Marcus Gunn.
Rev. Neuro-Opht. 30/4 p. 230-233 - 1958 .

COOPER E.L.

Jaw Winkins phenomenon -
Arch. Opht. 18 - p. 198-203 - 1937.

DANIS P.

Sur les anomalies congénitales de la motilité oculaire d'origine
musculaire et en particulier sur le syndrome de Stilling-
Türk-Duane -
Ann. Oculist. 181/3 - p. 148-180, 1948.

DESPLATS

Strabismus fixus -

Mémoire pour le C.E.S. d'ophtalmologie 1959-1961.

DJACOS

Strabismus fixus chez 2 frères -

Bull. Soc. Hell. Opt. p. 134 oct. 1962.

DUKE - ELDER -

Text-Book of Ophtalmology -

volume IV - Henry Kimpton Londres 1949 -

DUPUY-DUTEMPS

Absence congénitale et bilatérale de l'abduction avec strabisme convergent - anomalie de l'insertion sclérale du droit interne et adhérences fibreuses du globe -

Soc. Opht. de Paris, p. 176, 1928.

FALLS, KRUSE, GOTTERMAN

Three cases of Marcus Gunn phenomenon in two generations -
Am. J. Opt. 32 p. 53-59, 1949.

FRANCOIS J. et DEVOS E.

Les formes frustes et l'hérédité du Syndrome de Stilling-Türck-Duane.

Bull. Soc. Belge d'Opt. n° 116, p. 305 - 1957.

FRANCOIS J.

Hérédité en Ophtalmologie -

Masson, 1 volume - 1958.

GIFFORD

Congenital defect of abduction and other ocular movements and their relation to birth injuries -

Am. J. opt. 9 p. 3-22, 1926.

GUILLAUMAT L., MORAX P.V., OFFRET G.

Neuro-ophtalmologie -

Masson. 1959.

HENDERSON -

The congenital facial diplegia syndrome -

Brain 62 - 381, 1939.

HICKS, HOSFORD

Cyclic paralysis of the oculomotor nerve -
Arch. Opht. 17 p. 213-222 - 1937.

HUBER et WIESENDANGER

Analyse des paralysies oculaires par l'électromyographie -
Bull. et mémoire Soc. franç. d'Opht. 1962.

HUGONNIER R.

Strabismes -
Librairie Masson 1959 - 1 volume.

JARLOT J.

Aspect Opht. des dystrophies musculaires progressives -
Thèse Paris 1958.

JARNY J.

Contribution à l'étude des hémorragies rétiniennes du nouveau-
né -
Thèse Paris 1947.

JOHNSON L. V.

Adhérence Syndrome (pseudo-paralysis of latéral or superior
rectus muscles).
Arch. Opht. 44 à 870 - 1950.

KEITH

Duane's retraction syndrome -
Am. J. Opht. 51 - p. 1257-1269 - 1961.

KILOH et NEVIN

Progressive dystrophy of external ocular muscles.
Brain 74 - p. 115-143 - 1951.

LAPRESLE et JARLOT

Myopathie oculaire -
Arch. d'Opht. p. 384, n° 4 - 1959.

LAUGHLIN R. C.

Congenital fibrosis of the extraocular muscles -
Am. J. Opht. mars 1956 p. 432.

LEES F.

Congenital static familial oph'almoplegia -
J. Neurol. Neurosurg - Psychiatr. 23 p. 46-51 - 1960.

MAGGI

Ophtalmoplégies congénitales -
Giorn. Ital. Oftal. 16/1 - 59 - 1963 .

MALBRAN J.

Strabismes et paralysies - 1 volume -
Heraly edit. Charleroi, 1953.

MANARA E.

Les paralysies congénitales des nerfs crâniens -
Oto-rhino-laryngolo. Ital. 1959, 28, n° 3 p. 212-232.

MIEHKE et PARTSCH

Syndrome des lésions par Thalidomide -
Arch. Ohren-Nasen-Kehlkopfh mai 1963 - 181 n° 2 p. 154-174.

MORAX P. V.

Lésions oculaires traumatiques d'origine obstétricale -
"pratique médico-chirurgicale" - Masson - 6 - 410 - 1953 -

MORITSCH E.

Absence d'irritation vestibulaire bilatérale et audition normale dans le syndrome de Moëbius. -
Mschr. Ohren-Laryngo-Rhinol. août 1959 , n° 4, p. 212-215.

ORLOWSKI, WOJTOWICZ

Le syndrome de Stilling-Türck-Duane est-il une entité pathologique indépendante -
Ophtalmologica (Basel) 1962 - 144/3 , 199-220.

ORLOWSKI, KRYCH, MICHNIEWSKA-LEONOWICZ

Formes abortives et atypiques des syndromes de Stilling-Türck-Duane. -
Acta. Ophtal. (Kbh) 1961 - 39/1, 6-17.

PAPST W. et ESSLEN E.

Die bedeutung der Elektromyographie für die analyse von motilitäts-störungen der Augen -
Bibl. ophtalmologica fasc. 57 - 1961.

Die Grundlagen der Elektromyographie in der Augen Heilkunde
Ophtalmologica 141, 191-219, 1961.

SCOBEE

Anatomic factors in Heterotropia -
Am. J. Opht. p. 781 - 1948.

SOGG

Congenital facial diplegia - Syndrome of Moëbius -
Arch. of Opht. 65, n° 1, p. 16-19, janvier 1961.

STANSBURY -

Moebius's Syndrome -
Am. J. Opht. vol. 35 n° 2 - february 1952.

STEPHENS, HOOVER, DENST

On familial ataxia, neural amyotrophy and their association
with progressive external ophtalmoplegia -
Brain 81, 4, p. 556-566 - 1958.

VAN ALLEN

The Moebius syndrome - a case study with electromyography
of the extra ocular muscles -
Am. J. Opht. 45 - 926, 1958.

VAN ALLEN et BLODI

Aspects neurologiques du syndrome de Moebius -
Neurology - mars 1960, 10, n° 3, p. 249-259.

WALSH

Clinical neuro-ophtalmology - 1 volume -
second edition - Williams and Wilkins Company Baltimore
1957 -

WOLLENSACK, FLEISCHER - PETERS, HOEVELS

Sur les paralysies oculo-faciales congénitales - Klin. Mbl.
Augenheilk. t. 140 f. 3 p. 383-396 , 1962.

ZOLOG

Paralysie oculo-faciale congénitale unilatérale avec rétrac-
tion du globe oculaire -
Rev. Oto-neuro-Ophtal. 34/4, p. 136-143, 1962.

TABLE DES MATIERES

	Page
I - INTRODUCTION	1
II - SYNDROMES RARES	5
III - OPHTALMOLOGIE EXTERNE CONGENITALE	17
IV - OPHTALMOLOGIE EXTERNE CONGENITALE POST- TRAUMATIQUE	21
V - PARALYSIE BILATERALE CONGENITALE DES LATERO VERSEURS ET DU FACIAL OU SYNDROME DE MOEBIUS	27
VI - SYNDROME CONGENITAL DE RETRACTION DU GLOBE	37
VIII - FIBROSE CONGENITALE GENERALISEE DE TOUS LES MUSCLES EXTRA-OCULAIRES ou "STRABIMUS FIXUS"	51
IX - FORMES CLINIQUES DES TROUBLES CONGENITAUX DE LA MOTILITE HORIZONTALE	59
X - ANOMALIES DES MOUVEMENTS DE LA CYCLO- VERTICALITE	67
XI - CONCLUSION	75
XII - BIBLIOGRAPHIE.....	I

